TACHDJIAN

Ortopedia Pediátrica

Contenido

VOLUMEN 1

1

2

VOLUMEN 2

3

4

VOLUMEN 3

5

6

VOLUMEN 4

7

8

1. Introducción

Definición y extensión de la ortopedia

La ortopedia es una rama de la medicina y de la cirugía que se ocupa de la conservación y restauración de la función de los sistemas esquelético y neuromuscular. El esqueleto en sí guarda relación con la forma del cuerpo y con su movimiento, pero puede ser afectado por innumerables enfermedades metabólicas y sistémicas de otro tipo.

Los componentes del sistema neuromusculosquelético guardan íntima interrelación en sus funciones, y la acción en uno ocasiona una respuesta en el otro. Por ejemplo, muchas deformidades del sistema esquelético son consecuencia de parálisis muscular, en enfermedades en que los cambios patológicos se localizan fundamentalmente en el sistema nervioso, como en la poliomielitis. En los años de crecimiento la función normal de los músculos es esencial para el desarrollo de los contornos esqueléticos, y las anormalidades de la función de ellos perturban el crecimiento y deforman los huesos. A su vez, los músculos reaccionan a las enfermedades del esqueleto. En el caso de una inflamación articular, por ejemplo, los que mueven una zona reaccionan por un mecanismo reflejo, el llamado espasmo muscular involuntario, e impiden el movimiento de la articulación dolorosa. Los antagonistas que se oponen a los músculos espásticos se atrofian rápidamente. Si los músculos espásticos quedan en tal posición por largo tiempo presentan contractura miostática que es el acortamiento permanente de su longitud, situación que aparece particularmente cuando también hay desequilibrio de la potencia muscular o cuando surgen factores que intensifican la fibrosis.

El término "ortopedia" proviene de dos vocablos griegos, *orthos* que significa "recto, vertical o sin deformidades" y *paidos* "niño". Fue utilizado originalmente por Nicholas André, en 1741, como título de su obra *L'Orthopédie, ou l'art de prévenir et de corriger dans les enfants les déformités du corps*[2] (La ortopedia o el arte de prevenir y corregir en los niños las deformidades corporales). André enseñó ortopedia como rama de la medicina preventiva y no de la cirugía. En la época de la cirugía actual ello nos recuerda siempre que "es mejor evitar que remediar".

El nombre de *ortopedia* apenas tiene 250 años de acuñado, pero las enfermedades del sistema neuromusculosquelético han ocupado gran parte del interés del hombre. Las raíces de la ortopedia se nutren de la cirugía y de la medicina. Desde los tiempos prehistóricos existieron diversas osteopatías, como se advierte por los hallazgos en miles de esqueletos desenterrados de cuevas del paleolítico en Europa, Asia y norte de Africa. En ellos se puede

identificar fácilmente osteomielitis, tumores óseos, artritis y otros trastornos más. Eran comunes las fracturas y algunas de ellas habían curado con alineación adecuada. En el pórtico de la tumba de Hirkouf hay una talla hecha en 2830 A.C., que constituye el primer registro del empleo de una muleta. En una imagen que pudiera ser la secuela de parálisis poliomielítica, es la de un príncipe egipcio de la XVIII dinastía, que muestra atrofia y acortamiento del miembro pélvico inferior y el pie en postura de equino. Se ha corroborado que en épocas prehistóricas, se hicieron operaciones quirúrgicas en los huesos gracias a la buena conservación de los esqueletos.[3]

Hipócrates prestó gran atención al sistema musculosquelético, y más de 40% de su *Corpus Hippocraticus* se ocupa de él.[7] En él expone con mucho detalle el diagnóstico y el tratamiento de fracturas y luxaciones. Utilizó tracción, vendajes y vendas. También menciona con precisión el pie zambo y la luxación congénita de la cadera.

El primer hospital que se especializó en enfermedades musculosqueléticas fue fundado por Venel en 1790 en Orbe, Suiza, y se ocupó más bien de atender tuberculosis y deformidades congénitas. Muy pronto comenzaron a construirse hospitales de ese tipo en Europa. En Estados Unidos, el primer hospital ortopédico fue el Buen Samaritano, fundado en Boston por Buckminster Brown en 1861. Ese mismo año, Lewis Sayre fue el primer profesor de ortopedia en dicho país. Fue parte del profesorado del Bellevue Medical College y organizó un dispensario ortopédico en el hospital de ese nombre en Nueva York.

En los comienzos, los cirujanos ortopédicos se ocupaban de trastornos del sistema musculosquelético de origen no traumático, en particular los de niños. Sin embargo, durante la Primera Guerra Mundial, se advirtió que las nuevas técnicas que habían creado tenían igual importancia y utilidad para tratar incapacidades y deformidades que eran consecuencia de traumatismo y desde esa fecha se volvió costumbre considerar a todas las afecciones de los sistemas esquelético y neuromuscular como un campo particular de la medicina. La ortopedia se ha vuelto una especialidad quirúrgica y médica extensa con conexiones importantes con la cirugía general, la neurocirugía, la cirugía plástica y vascular y otros aspectos más de medicina general y pediatría. En Estados Unidos, la ortopedia pediátrica se ha constituido una subespecialidad de la ortopedia. En 1974 se fundó The Pediatric Orthopedic Study Society y en 1975, The Pediatric Orthopedic Study Group y las dos se amalgamaron con la llamada Pediatric Orthopedic Society of North America (POSNA) en 1980. En 1981 se fundó The European Pediatric Orthopedic Society y desde 1980 se ha publicado The *Journal of Pediatric Orthopedics.*

Bibliografía

1. American Orthopedic Association: Manual of Surgery. 5th Ed., 1979.
2. André, N.: L'orthopédie ou l'art de prévenir et de corriger dans les enfants les déformités du corps. Paris, 1741; London, 1743; Philadelphia, reproduced by Lippincott, 1961.
3. Bick, E. M.: Source Book of Orthopedics. 2nd Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1948.
4. Blawvel, C. F., and Nelson, F. R. T.: A Manual of Orthopedic Terminology. St. Louis, Mosby, 1977.
5. D'Ambrosia, R. D. (ed.): Musculoskeletal Disorders: Regional Examination and Differential Diagnosis. Philadelphia, Lippincott, 1977.
6. Eddy, D. M., and Clanton, C. H.: The art of diagnosis: Solving the clinicopathological exercise. N. Engl. J. Med., *306*:1263, 1982.
7. Hippocrates: The Genuine Works of Hippocrates. Trans. from the Greek (with a preliminary discourse and annotations) by F. Adams. London, Sydenham Soc., 1849.

Diagnóstico en las enfermedades neuromusculosqueléticas

ANAMNESIS ORTOPEDICA

Los datos clínicos obtenidos en forma hábil por el interrogatorio y analizados en forma precisa suelen constituir la clave del diagnóstico. Muchos diagnósticos equivocados son consecuencia de interrogatorios incompletos o inexactos.

Sin embargo, existen algunos problemas especiales en la anamnesis y obtención de datos de un lactante o un niño. En primer lugar, no pueden describir con exactitud sus síntomas subjetivos y su relación cronológica. El recuer-

do de hechos pasados es insatisfactorio, porque más bien viven en el presente y en el futuro. Es fácil que el médico se oriente hacia los padres en busca de una descripción de una serie de hechos, pero no debe descuidar las observaciones que haga el menor porque a menudo él describe sus síntomas en una forma sencilla, veraz y simpática, y puede ser de alguna utilidad en la historia de su propia enfermedad. En segundo lugar, la colaboración suele ser inadecuada, y para lograrla son esenciales paciencia, amabilidad, tiempo y una sonrisa permanente dentro de una atmósfera relajada. El médico debe emprender la exploración en una forma que sea agradable para el niño y sus padres ansiosos. En la medida de lo posible, también debe interrogar a padre y madre, e instarlos a que describan los problemas en su propio lenguaje. El médico debe demostrar interés, comprensión y simpatía, y por ningún concepto dar una impresión de apresuramiento.

El facultativo, cuando haga el interrogatorio, debe valorar al pequeño en su totalidad, las reacciones de él y sus padres a la enfermedad, y sus incapacidades y las relaciones que tiene con sus padres y hermanos. Como aspectos importantes en el establecimiento de una relación apropiada entre el paciente, sus padres y el médico, están asumir una actitud amable y cortés, enfocar toda la atención en el paciente y la expresión verbal precisa y cauta de las preguntas.

La anamnesis ortopédica, a semejanza de todos los interrogatorios clínicos, suele comenzar con algunos datos estadísticos que incluyen nombre, sexo, fecha y sitio de nacimiento del pequeño, nombre de padre y madre y el del cirujano que envió al paciente, y su dirección y número telefónico, aunque estos datos por lo común son obtenidos por la secretaria o una enfermera.

En siguiente término se deja constancia escrita del *síntoma principal inicial.* Entre los síntomas o signos frecuentes propios del sistema musculosquelético están deformidad, claudicación, debilidad localizada o generalizada, hinchazón, dolor y rigidez articulares. El sistema musculosquelético tiene como función el sostén y la locomoción, y por ello los esfuerzos y movimientos físicos muchas veces desencadenan los síntomas; para el interrogatorio será necesario que se defina esta relación entre los síntomas y la actividad física. También hay que conocer la presentación cronológica del síntoma inicial con su fecha y forma de inicio, exactas. El médico debe formular preguntas sobre intensidad, incapacidad, factores que agravan o alivian síntomas, y tratamiento previo. Si hubo el antecedente de lesión habrá que investigar detalles del supuesto traumatismo, para conocer su importancia etiológica. Una vez obtenida la información mencionada, el facultativo debe precisar el momento de comienzo, en términos de la historia vital del paciente al obtener lo que se ha llamado *historia o antecedentes del desarrollo.*

Historia prenatal

En el primer trimestre del embarazo, la embriogénesis y la organogénesis se llevan a cabo con rapidez máxima y cualquier incidente anómalo en tal lapso puede adquirir importancia clínica: ¿hubo antecedente de hemorragia vaginal que denotara amenaza de aborto? ¿Hubo infecciones? Se conocen con precisión los efectos nocivos que tiene la rubeola de la embarazada en los primeros meses de la gestación, con la aparición de cataratas, sordera, cardiopatías, retardo mental y convulsiones. Sífilis, toxemia y diabetes sacarina en la mujer también guarda relación con una incidencia elevada de anormalidades en el neonato. ¿Hubo herpes de algún tipo, simple o genital? ¿Hubo el antecedente de radiación excesiva al feto o la ingestión de sustancias y medicamentos tóxicos, como el tranquilizante talidomida? ¿Hubo algún accidente en que se golpeó la pared abdominal o surgió hemorragia excesiva con hipotensión en niveles críticos?

La madre percibe los movimientos fetales desde el cuarto y quinto meses del embarazo. El antecedente de debilidad o ausencia de tales movimientos puede ser importante en la artrogriposis múltiple congénita o en la enfermedad de Werdnig-Hoffmann.

Historia natal

El médico debe obtener información sobre la duración del embarazo y del trabajo de parto, el peso al nacer el niño y su talla. ¿Cuál fue la presentación? Algunos problemas, como la luxación congénita de la cadera y la tortícolis muscular congénita, son más frecuentes en niños que nacen en posición de nalgas: ¿el parto se inició en forma espontánea o fue inducido? ¿La mujer recibió un analgésico u otro

medicamento durante el trabajo de parto y hubo algún lapso que mediara desde ese momento hasta el nacimiento? ¿Se utilizó anestesia obstétrica general, bloqueo o ninguno de tales métodos?

También hay que precisar el estado del lactante en el periodo neonatal, aspecto de importancia particular en niños con lesión cerebral y defectos neonatales. ¿Cuál fue la puntuación de Apgar? ¿Cuál fue el aspecto y el color del recién nacido cuando lo vieron por primera vez los padres? ¿Cuántos minutos transcurrieron para que se produjera la primera respiración y el llanto del recién nacido? ¿Hubo cianosis? ¿Hubo problemas respiratorios? ¿Se hicieron medidas de reanimación? ¿Se advirtió ictericia y, de estar presente, en qué momento se le detectó por primera vez y en qué fecha desapareció? ¿Se hizo exanguinotransfusión? ¿Surgieron convulsiones en el neonato? ¿El tono muscular era normal, fláccido o rígido? ¿Hubo opistótonos? ¿El niño estuvo en una incubadora? ¿Recibió oxígeno? ¿Succionaba o se alimentaba en forma normal, débil o no lo hacía? ¿Hubo necesidad de introducir una sonda para alimentarlo? ¿Cuáles fueron las características del llanto? ¿Hubo asimetría alguna en la cara o en los miembros? ¿En qué fecha salió el lactante del hospital rumbo a su hogar? ¿Fue transportado a él con su madre? ¿Se advirtieron lesiones o signos de traumatismo? ¿Se detectaron deformidades obvias de los miembros?

En siguiente lugar se trata de precisar "los puntos clave" del desarrollo en cuanto a posturas, locomoción, manipulación, actividades de la vida diaria, desarrollo social y habla. ¿En qué momento el lactante alzó la cabeza, rodó sobre su cuerpo, "reptó", se sentó, se puso de pie, se impulsó a sí mismo hasta asumir la posición de bipedestación, caminó, corrió, ascendió o descendió escaleras e hizo equilibrio con un solo pie sin apoyo de las manos?

El explorador por costumbre averigua detalles del desarrollo de la función de los miembros superiores. ¿En qué fecha el lactante sostuvo el biberón, alcanzó un juguete, transfirió un objeto de una mano a otra? ¿En qué fecha ofreció el brazo para que se le pusiera la chambrita o vestido o el pie para calcetines, se alimentó por sí solo con cuchara o tenedor, se puso o quitó ropas? En los primeros dos años de vida, el niño es ambidiestro normalmente, es decir, no tiene una "preferencia" manual. Cuando él demuestra una preferencia inequívoca antes de esa fecha habrá que sospechar algún defecto en el empleo de la otra mano, porque puede ser el primer signo de hemiplejía espástica. La exploración del medio por medio del tacto y el desarrollo de habilidades manuales surgen en una forma ordenada y secuencial.

Manifestaciones de la adecuación funcional del sistema neuromusculosquelético que son importantes incluyen la reactividad general del lactante hacia sus padres y objetos del entorno. A los dos meses de edad, él sonríe cuando se le habla y "vocaliza"; a los cuatro meses gira la cabeza y la orienta hacia la fuente sonora y reconoce a su madre; a los ocho meses responde a "no" y a los 10 meses mueve la manita para decir adiós,"aplaude", dice papá y mamá. Los sonidos *a, ba, da-da* y *ma-ma* representan la fase inicial de desarrollo del proceso articulatorio y de comunicación; sin embargo, en esta etapa no tiene un significado verbal específico.

A los 12 meses de edad, el niño muestra interés por libros de dibujos e imágenes y el reconocimiento de los objetos familiares, y posee ya un vocabulario de cuatro a cinco palabras, para los 15 meses, y frases de tres palabras a los 24 meses. También es importante interrogar sobre la fecha en que comenzó su control de esfínteres (heces y orina). En el cuadro 1-9 del apéndice de este capítulo se señalan los niveles de desarrollo motor. Hay que obtener datos en cuanto a si el niño acude a la escuela (normal o especial) y sobre su rendimiento escolar.

En siguiente término el médico lleva a cabo una revisión a nivel sistémico o general. ¿Se advierten equimosis raras o tendencia hemorrágica fácil? ¿Fácilmente presenta ronchas o eccema o tiene alergias? ¿Recibe o ha recibido medicamentos? ¿Presenta reacciones a medicamentos o reacciones adversas a la anestesia, como hipertermia maligna? ¿Cuáles fueron sus enfermedades pasadas y hospitalizaciones? La anamnesis familiar completa la ortopédica.

EXPLORACION ORTOPEDICA

El diagnóstico ortopédico se basa no sólo en la evaluación del sistema neuromusculosquelético sino también en los datos de la exploración física general completa.

La exploración ortopédica sigue un orden

preciso, salvo que los síntomas o el estado del niño obliguen a cambios. Es indispensable prestar atención escrupulosa a detalles mínimos. En primer lugar se quita al niño toda ropa y se le cubre con lienzos de manera que quede al descubierto la zona corporal por estudiar. Se mide la talla con el niño de pie y sentado, y en casos apropiados como sería la hidrocefalia, también la circunferencia cefálica. En las displasias óseas se miden la distancia que media entre uno y otro brazos en extensión completa hacia los lados y los miembros inferiores y superiores. En los cuadros 1-1 y 1-2 en el apéndice del capítulo 1, se incluyen las mediciones corporales normales.

En siguiente término se averigua si el niño tiene dispositivos como férulas u ortesis nocturnas y se examina. ¿Hay alguna zona anormal de desgaste en los zapatos?

Posición de apoyo y postura

El primer paso es la inspección del cuerpo en su totalidad y como unidad mecánica en acción. Si el niño camina se le pide que se ponga de pie, y el operador observa desde el frente, el dorso y los lados su posición natural y los contornos corporales. ¿Se advierten defectos netos de la columna o deformidades de las extremidades? ¿Hay intensificación o disminución de las curvas anteroposteriores normales de la columna dorsal y lumbar? ¿Cuál es la inclinación pélvica? ¿Los hombres están en un plano más atrás de la pelvis en la vista lateral? ¿Cuál es la posición de cabeza, escápulas, hombros y pliegues glúteos y poplíteos? ¿Los hombros están "balanceados" sobre la pelvis? ¿Hay alguna desviación del tronco hacia un lado? (una línea de plomada sobre el centro del occipucio o la apófisis espinosa de la séptima vertebra cervical debe pasar por el surco interglúteo). ¿Las crestas iliacas están al mismo nivel? ¿Se necesita un "alza" debajo de un pie (o zapato) para nivelar las crestas iliacas y "equilibrar" la cabeza y los hombros sobre la pelvis? ¿Hay escoliosis? ¿Una cadera es más sobresaliente que la otra? ¿Cuál es la simetría de los pliegues de los costados? Si hay escoliosis, habrá que demostrar el grado y dirección de la rotación de las vértebras afectadas al pedir al niño que flexione el tronco hacia adelante para observar la columna, desde atrás. En una curva estructural, el cuerpo vertebral rota hacia la convexidad de la angulación lateral; en una curva funcional lo hace hacia el lado de la concavidad. ¿Existe espasmo en los músculos paravertebrales? ¿Se advierte limitación de movimiento de la columna vertebral con la flexión hacia adelante, la extensión, la flexión hacia los lados y la rotación? Se practica una prueba de Trendelenburg al pedir al paciente que en primer lugar se apoye el cuerpo sobre un miembro inferior, con ambas caderas en extensión y la rodilla que no soporta peso, flexionada, y después lo haga en la extremidad contraria. En circunstancias normales, cuando una persona apoya el cuerpo sobre un solo pie, se eleva el lado contralateral de la pelvis, con contracción de los potentes músculos abductores de la cadera de ese lado. Cuando "cae" o desciende el lado contrario de la pelvis (prueba positiva de Trendelenburg) ello denota debilidad en los músculos recién mencionados (fig. 1-1).

También se valora la alineación general en los miembros inferiores ¿Hay tendencia al acercamiento o al alejamiento de las rodillas entre sí? ¿Hay pie varo o pie valgo? ¿Los arcos longitudinales son normales, altos o aplanados? ¿Cuál es la línea de soporte de peso en los miembros inferiores? En circunstancias normales, el centro de gravedad del cuerpo va desde la espina iliaca anterosuperior hasta la mitad de la rótula y el tubérculo tibial proximal y "cae" en el centro del pie que está entre el primero y segundo metatarsianos.

Si lo permite la situación general y local se pide al niño que flexione sus rodillas, hasta donde sea posible, se vuelva a la posición original y después apoyado en un pie, eleve el cuerpo con apoyo en sus dedos. También se le pedirá que camine para observar así su marcha.

Marcha

El objetivo fundamental de la locomoción humana es trasladar el cuerpo de un sitio a otro por medio de la marcha bipedálica. El acto de la marcha es dinámico y repetitivo, y ocurre con una secuencia rítmica definida de hechos, durante un ciclo. La marcha normal es relativamente fácil, no causa esfuerzo, y se hace con el mínimo consumo de energía.[9,16,25].

La marcha es un proceso intrincado, modificado por diversos mecanismos corporales como la oscilación del tronco y de los brazos y el movimiento de la cabeza. Depende de varios reflejos como serían los posturales, laberínticos y de enderazamiento.

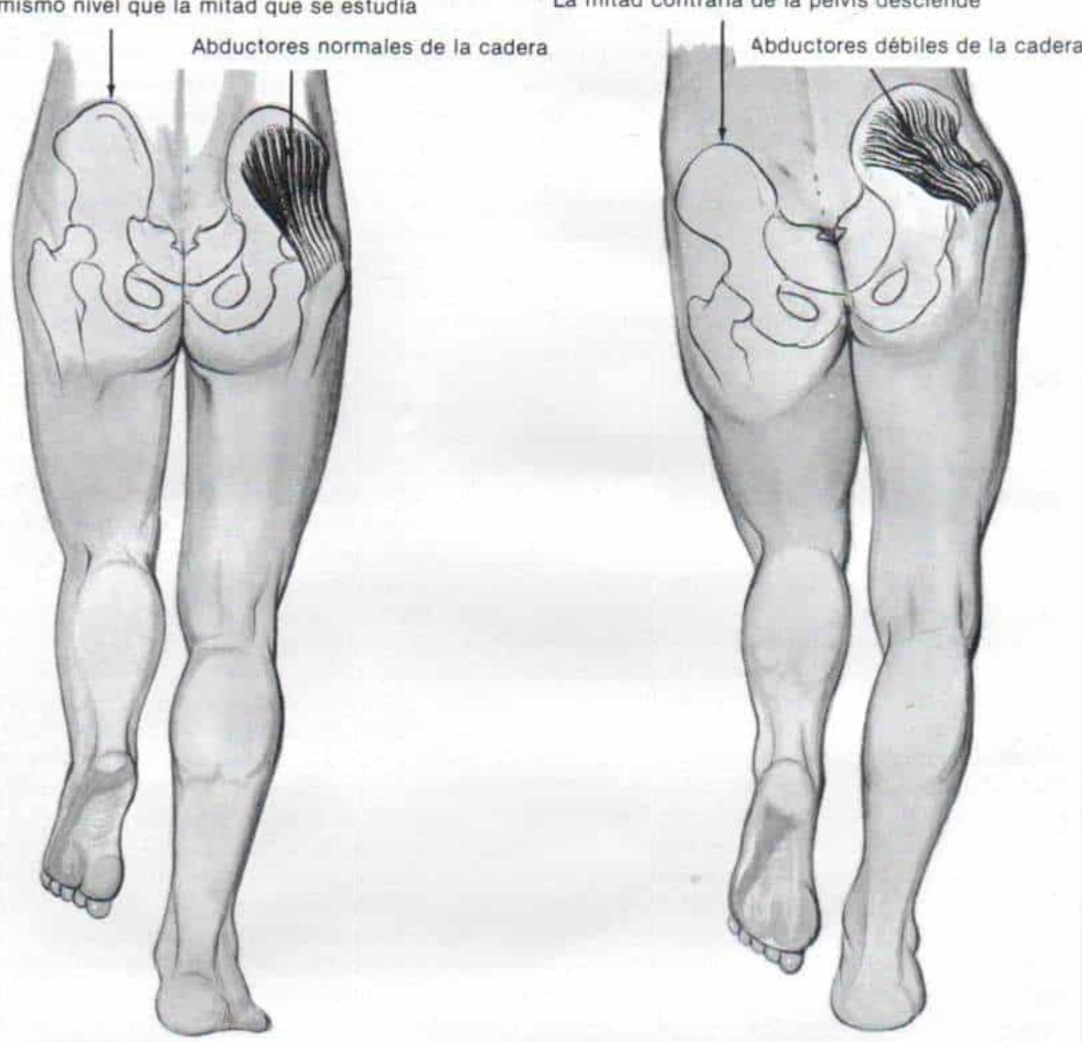


Fig. 1-1. Prueba de Trendelenburg.

(Adaptado de von Lanz T., and Wachsmuth, W.: Praktische Anatomie. Berlin, Julius Springer, 1938, p. 167.)

CICLO DE LA MARCHA

El ciclo completo de la marcha es el periodo que media entre el momento en que el talón pisa el suelo y la siguiente pisada de talón del mismo miembro. Los hechos fásicos que ocurren progresivamente durante un solo paso hacia adelante se expresan en porcentaje del ciclo de marcha en el cual el apoyo del talón constituye las marcas 0 y 100%. El ciclo de la marcha comprende dos fases que son las de apoyo y oscilación (fig. 1-2, *A* a *D*).

Fase de apoyo. En la fase de apoyo, el pie está en contacto con el piso, y el miembro inferior soporta todo el peso corporal o parte de él (fig. 1-2, *B* y *E*). La fase en cuestión comienza cuando el talón se apoya en el suelo y termina cuando los dedos se elevan y despegan de él. Constituye el 60% del ciclo de la marcha y se

subdivide en cuatro *periodos*, por cinco hechos que se conocen como *incidentes críticos*. Los periodos en la fase de apoyo son apoyo del talón, fase media, impulso ascendente y aceleración; los incidentes críticos son apoyo del talón, apoyo de todo el pie, levantamiento del talón, flexión de la rodilla y levantamiento de los dedos del pie.

El primer periodo de *apoyo del talón* constituye 15% del ciclo de la marcha; comienza con el primer incidente crítico que es el también *apoyo del talón* y termina con el segundo incidente que es el apoyo de toda la planta del pie.

El segundo periodo, conocido como *fase media*, comienza con la posición de apoyo de toda la planta y termina con el tercer incidente crítico que es el levantamiento o elevación de los dedos del pie. En éste la persona se "equilibra" sobre el miembro que recibe el peso; dura el siguiente 15% del ciclo de la marcha.

El tercer periodo que sería de *impulso ascendente*, es iniciado por el *levantamiento o separación del talón* (tercer incidente crítico) y termina con *la flexión de la rodilla* (el cuarto incidente crítico) durante el cual hay flexión de la cadera y la rodilla y el miembro se prepara para la fase de oscilación. El periodo de *impulso ascendente* constituye el siguiente 25% del ciclo de la marcha.

El cuarto y último periodo de la fase de apoyo es la aceleración. Comienza con la *flexión de la rodilla* y termina cuando los *dedos se levantan o despegan* del suelo, que es el último incidente crítico, y así termina la fase de apoyo. La duración de la fase de aceleración es de 5% del ciclo de la marcha y su terminación señala que se ha completado 60% del ciclo.

Poco después de la flexión de la rodilla, el miembro contralateral ha completado su fase de oscilación; el pie de ese lado se apoya en el suelo y se prepara para transferir el peso corporal a la otra extremidad que se apoya. Obviamente, el pie en oscilación toca el suelo antes que se eleve el pie contrario apoyado. En este periodo, el peso soportado por la extremidad original apoyada disminuye rápidamente. El momento en que ambos miembros están *simultáneamente* en el piso se conoce como fase de *doble apoyo* (fig. 1-2, *D*). En la marcha normal, este periodo disminuye cuando aumenta la velocidad de marcha, y desaparece durante la carrera.

Fase de oscilación. En la fase de oscilación, el pie no toca el suelo y el miembro contrario soporta el peso corporal (fig. 1-2, *C* y *E*). Esta fase, que comienza con la elevación de los dedos y termina con el apoyo del talón, ocupa 40% del ciclo de la marcha. Se subdivide en tres periodos: oscilación inicial, fase media de oscilación y desaceleración.

La *oscilación inicial* comienza con el incidente crítico de la elevación o despegamiento de los dedos del pie y continúa conforme se eleva este último desde el suelo en un arco, por medio de flexión de la cadera y la rodilla, y la extremidad se desplaza hacia adelante. La oscilación inicial ocupa el primer 10% de la fase de este nombre.

La *fase media* de la oscilación comienza cuando el miembro que oscila rebasa al miembro contrario apoyado; la rodilla se extiende y la trayectoria del pie es un arco de oscilación hacia adelante. El periodo en cuestión ocupa 80% de la fase de oscilación.

El periodo de *desaceleración* comprende el 10% final de la fase de oscilación; la fuerza de gravedad y los músculos de la extremidad poco a poco frenan al miembro desplazado hacia adelante; el talón se apoya en el suelo y se completa toda la secuencia del ciclo de marcha en 100%. Esta secuencia de movimiento se repite en forma continua, y en ella se alternan los miembros durante la marcha normal a ras del suelo.

La marcha puede describirse como una interrelación entre la pérdida y la recuperación del equilibrio, en la cual cambia constantemente el centro de gravedad del cuerpo. Conforme la persona se impulsa hacia adelante sobre el miembro en que se apoya, el centro de gravedad se desplaza hacia adelante y tiende a caer hacia adelante, sólo para ser detenido por el miembro que oscila que llega a su nueva posición en el momento oportuno.

En el análisis de la marcha se utilizan otros términos. La *longitud* de la zancada es la distancia cursada en el mismo tiempo que el ciclo de la marcha; la *longitud del paso* es la distancia del talón de un pie al talón del contrario durante la fase de doble apoyo (fig. 1-2, *A*). La *cadencia* es el número de pasos por minuto. La *velocidad* de marcha es la rapidez de movimiento en una dirección en centímetros por segundo. La *rotación angular* es la rotación de la articulación en grados, en comparación con el porcentaje del ciclo de marcha.

Diversas formas actúan y modifican al cuerpo humano en su movimiento hacia adelante: gravedad, acción "oponente" o "reactiva" del

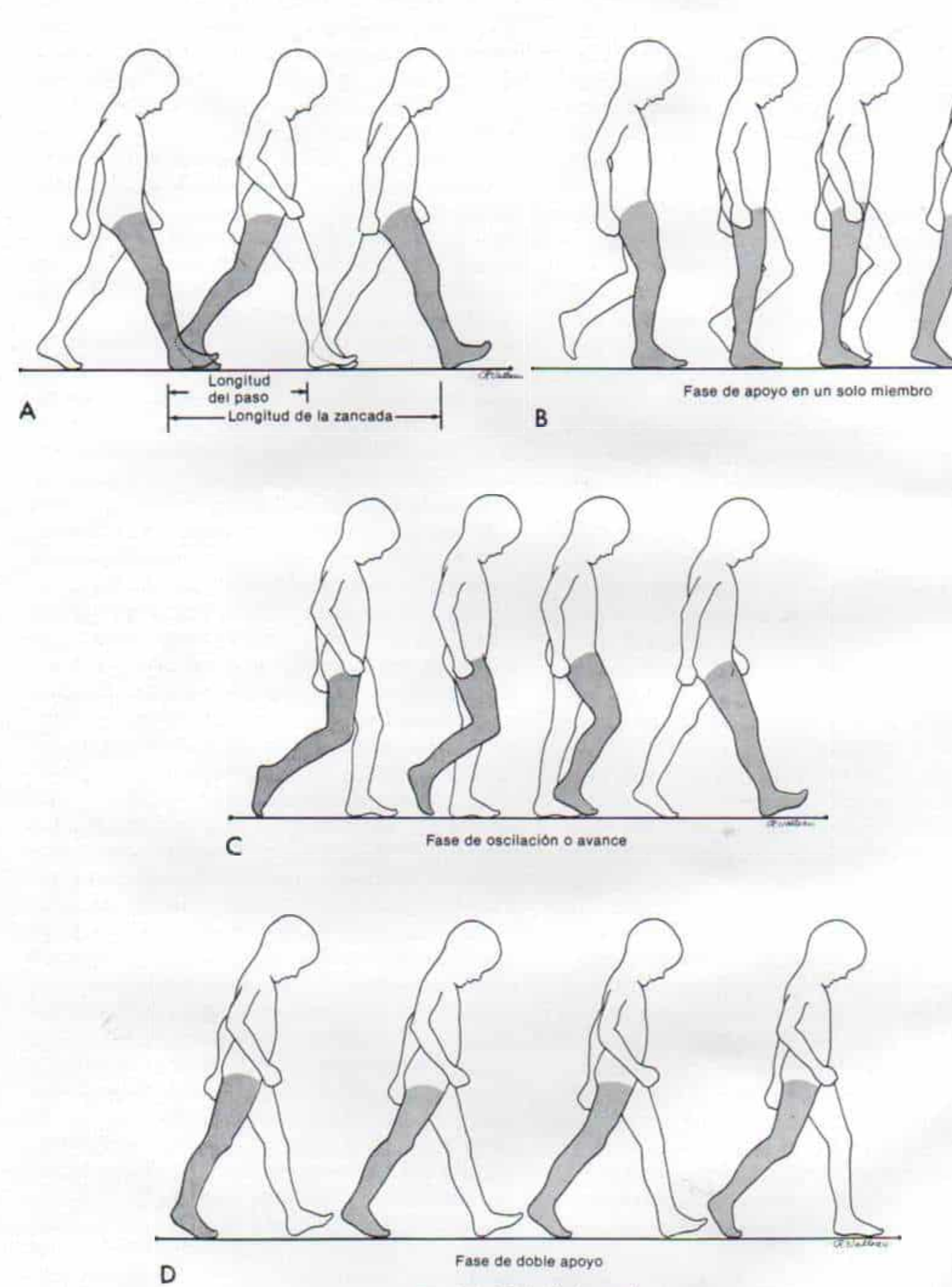


Fig. 1-2. Ciclo de la marcha

A, la *longitud del paso* se mide desde el talón de un pie al contrario durante la fase de doble apoyo. La *longitud de la zancada* es la distancia del contacto del pie con el nuevo contacto de ese mismo pie (equivale a dos pasos). **B**, fase de apoyo único que es el periodo de sostén por un solo miembro. **C**, fase de oscilación o arrastre que es el periodo en que el pie está alejado del suelo. **D**, fase de doble apoyo, periodo en que ambos pies están colocados sobre el suelo.

La ilustración continúa en la página siguiente

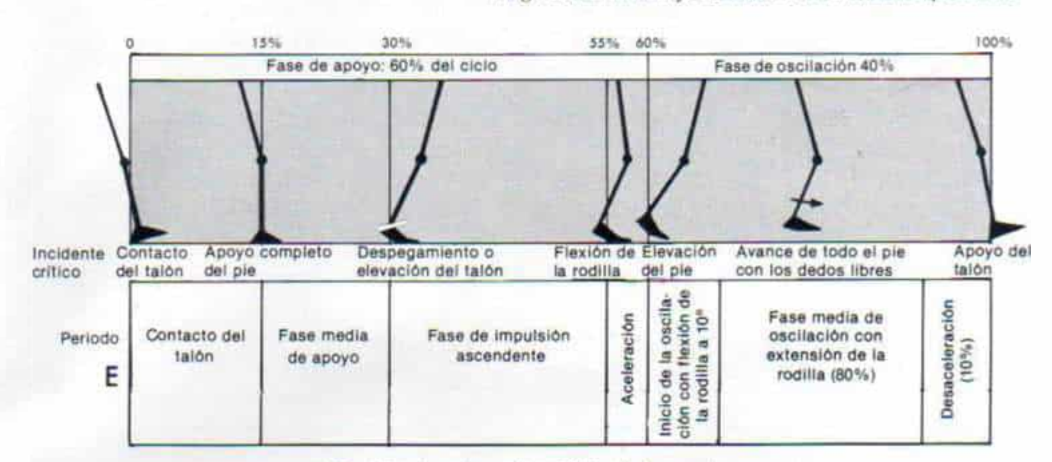


Fig. 1-2. (continuación). Ciclo de la marcha

E, análisis de una sola "zancada", tal como se explica en el texto.

suelo, fuerzas musculares y la energía cinética generada durante el movimiento de la masa corporal.

GRAVEDAD

Se ha calculado que el centro de gravedad del cuerpo del adulto queda exactamente por delante de la segunda vértebra sacra, dentro de la pelvis verdadera, a un nivel que está a 55%, en promedio, de la talla o altura total del sujeto.[19] En la marcha normal del ser humano, la trayectoria que sigue el centro de gravedad corporal "traza" una curva uniforme regular que se desplaza hacia arriba y abajo en el plano vertical, con una distancia promedio de ascenso y descenso de 5 centímetros. El punto bajo se alcanza en la fase de doble apoyo en que ambos pies están en el suelo, y el punto alto en la fase media de apoyo. El centro de gravedad corporal también se desplaza hacia los lados en el plano horizontal durante la locomoción, y la distancia laterolateral total en ese sentido es de 5 centímetros. El movimiento se hace hacia el miembro que soporta peso y alcanza su límite lateral en la fase media de apoyo corporal. Cuando se combinan los movimientos vertical y horizontal del centro de gravedad, describe una curva sinusoidal doble.

Reacciones entre el pie y el suelo. La fricción entre el suelo y el pie modifica la marcha. La fuerza de gravedad estabiliza el contacto del pie con el suelo y modifica la aceleración y la desaceleración.

Por medio de la *placa de fuerzas* o placa estenométrica, aparato complejo sobre el cual el paciente está de pie, se mide la magnitud y dirección de las fuerzas de carga vertical, "cizallamiento" anteroposterior (fuerza tangencial), cizallamiento medial y lateral, y el llamado torque medial y lateral.[14,17,24,26] El centro de presión es el sitio instantáneo del centro de la fuerza vertical en la placa estenométrica. La línea de aplicación de la fuerza de reacción que opone el suelo (vector $\bar{R}$) es el resultado de la fuerza vertical (vector $\bar{F}v$) y también el cizallamiento anteroposterior (vector $\bar{F}s$) (fig. 1-3, vista lateral). La terminación del vector $\bar{R}$, de la fuerza de reacción o de "oposición" del suelo se localiza en el centro de presión (fig. 1-3, vista superior).

En la marcha equina, como se observa en la parálisis cerebral espástica, el talón posiblemente no toca el suelo durante el ciclo de la marcha. Se ha propuesto no utilizar en estos casos el término "contacto o choque del talón" y subdividir el periodo de choque o contacto entre el pie y el suelo en los de contacto inicial, "reacción" u "oposición" al contacto, y apoyo terminal.

Inmediatamente después del contacto del talón se advierte un "pico" anterógrado en el cizallamiento anteroposterior, que se invierte en forma rápida conforme el pie comprime con mayor intensidad el talón hacia atrás, en el suelo.

Los registros de cizallamiento lateral y me-

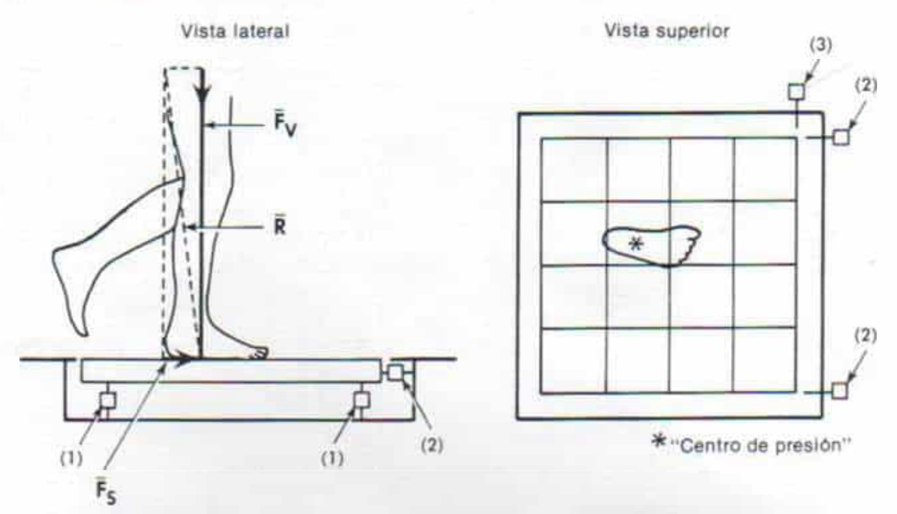


Fig. 1-3. Placa de fuerzas

Vista lateral en que se observa al sujeto en la fase de apoyo, en un solo miembro. Se muestran el vector de fuerza vertical, $\bar{F}_V$, el vector de "cizallamiento" anteroposterior ($\bar{F}_s$) y la línea de aplicación de la fuerza de reacción que opone el suelo ($\bar{R}$). El centro de presión (calculado) se ilustra en la vista superior.

dial demuestran el desplazamiento lateral del centro de gravedad en la marcha.

FACTORES DETERMINANTES DE LA MARCHA

Los seis factores determinantes de la marcha, tal como lo definieron Saunders, Inman y Eberhart en 1953, son los siguientes:[21]

Rotación pélvica: primer determinante. En la locomoción normal en una superficie plana, la pelvis rota en el plano horizontal 4° hacia adelante en el miembro que oscila y 4° hacia atrás en el miembro apoyado, con una magnitud total de rotación de unos 8° (fig. 1-4). La pelvis es una estructura rígida, y es por ello que la rotación en realidad se lleva a cabo a nivel de la articulación de la cadera (coxofemoral) que pasa de la rotación medial a la lateral durante la fase de apoyo corporal. La pelvis y los dos miembros inferiores durante la fase de doble apoyo (en la cual el miembro apoyado está con la mitad del talón levantándose del suelo, o donde forma un triángulo isósceles). El vértice de este triángulo es el elemento que rige la altura del centro de gravedad en relación con el suelo. Los lados del bípode intersecan el plano del suelo, en un ángulo particular. La rotación de la pelvis en el plano horizontal disminuye dicho ángulo entre las extremidades y el suelo y de esta manera, hay "alargamiento" relativo de los miembros e impulsión ascendente hacia el bípode. Como consecuencia de lo anterior se aplana el arco de la trayectoria del centro de gravedad, al elevar los "extremos" de dicho arco. La "zancada" se alarga sin aumentar el descenso del centro de gravedad en el instante de apoyo del talón. En esta forma, disminuye enormemente el consumo de energía durante la locomoción.

"Balanceo" pélvico lateral: el segundo determinante. La pelvis también se balancea lateralmente durante el movimiento y la locomoción normales, y se inclina hacia abajo en relación con el plano horizontal en el lado contrario al del miembro que soporta peso (fig. 1-5) (signo de Trendelenburg positivo). El desplazamiento angular se produce en la articulación de la cadera y es de 5°, en promedio. Para permitir el balanceo o "basculación" pélvico, la articulación de la rodilla de la

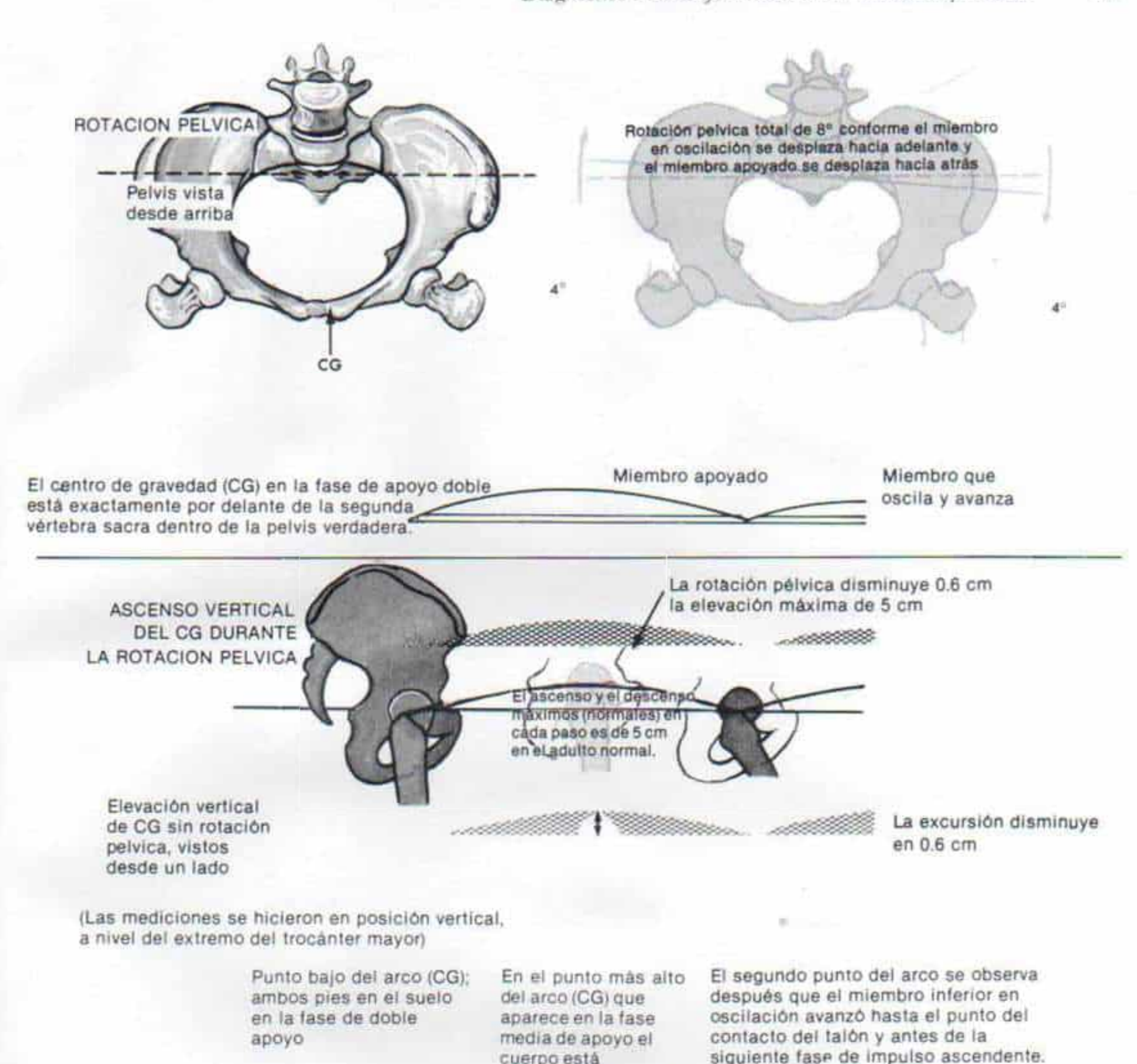


Fig. 1-4. Rotación pélvica, que es el primer determinante de la marcha.

extremidad que no soporta peso debe flexionarse para que los dedos del pie que oscila estén totalmente separados del suelo. El balanceo pélvico hace que el centro de gravedad descienda aproximadamente 50%. Al dividir el desplazamiento vertical del centro de gravedad a la mitad y acortar el péndulo del miembro, por medio de flexión de la rodilla en la fase de oscilación, se ahorra energía.

Flexión de la rodilla después de contacto del talón en la fase de apoyo: el tercer determinante. El miembro inferior que sostiene al cuerpo inicia su fase de apoyo con el contacto del talón, y la rodilla en extensión completa. Después, la rodilla inmediatamente comienza a flexionarse hasta que todo el pie está apoyado en el suelo (fig. 1-6). El grado promedio de flexión de la rodilla en este momento es de 15°. Poco después de la fase media de apoyo, la articulación mencionada asume de nuevo la posición de extensión, seguida inmediatamente por la segunda flexión de ella, y comienza al mismo tiempo que el levantamiento del talón

Normalmente la pelvis "se balancea" 5° desde el miembro apoyado, en la fase media de apoyo; CG desciende al centro de la pelvis; también hace que descienda la articulación de la cadera en el lado que oscila y avanza

La hemipelvis es más baja en el lado del miembro que oscila

Acorta la longitud del miembro en la fase media de apoyo

5° 5° 5° 5°

(Fase media de apoyo: fase que va desde el pie totalmente apoyado hasta la elevación del talón, con la pierna semiflexionada hacia adelante)

Miembro que oscila

Miembro apoyado

La rodilla de la pierna que oscila se flexiona para evitar el choque del dedo grueso con el suelo, durante la fase de oscilación

La oscilación o balanceo pélvico disminuyen el ascenso máximo en 0.3 cm

1¾" 1⅝"

El centro de gravedad descendió en promedio 0.3 cm en el punto más alto del ascenso lo cual disminuyó la amplitud del desplazamiento vertical de 2 5/8" a 2 7/16" (6.5 cm a 6.15 cm).

Fig. 1-5. "Oscilación" o basculación pélvica, que es el segundo determinante de la marcha.

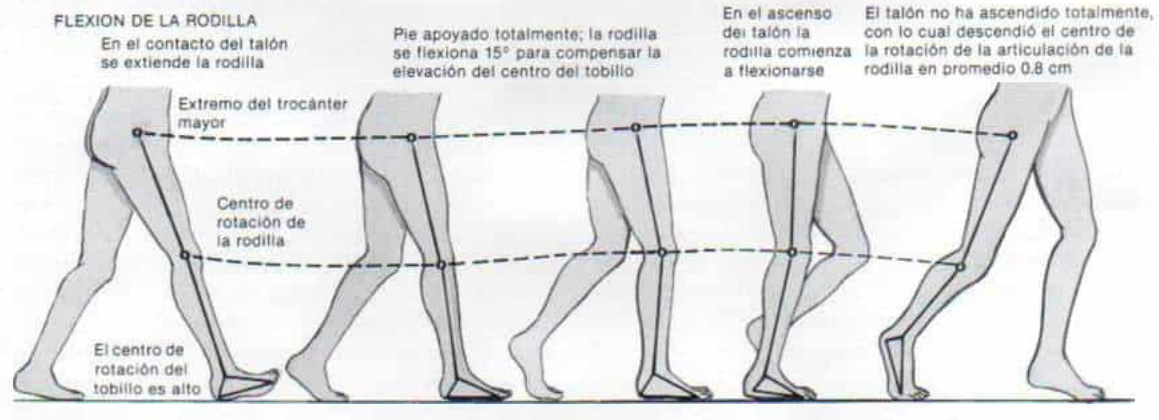


Fig. 1-6. Flexión de la rodilla después del contacto del talón en la fase de apoyo, que es el tercer determinante de la marcha.

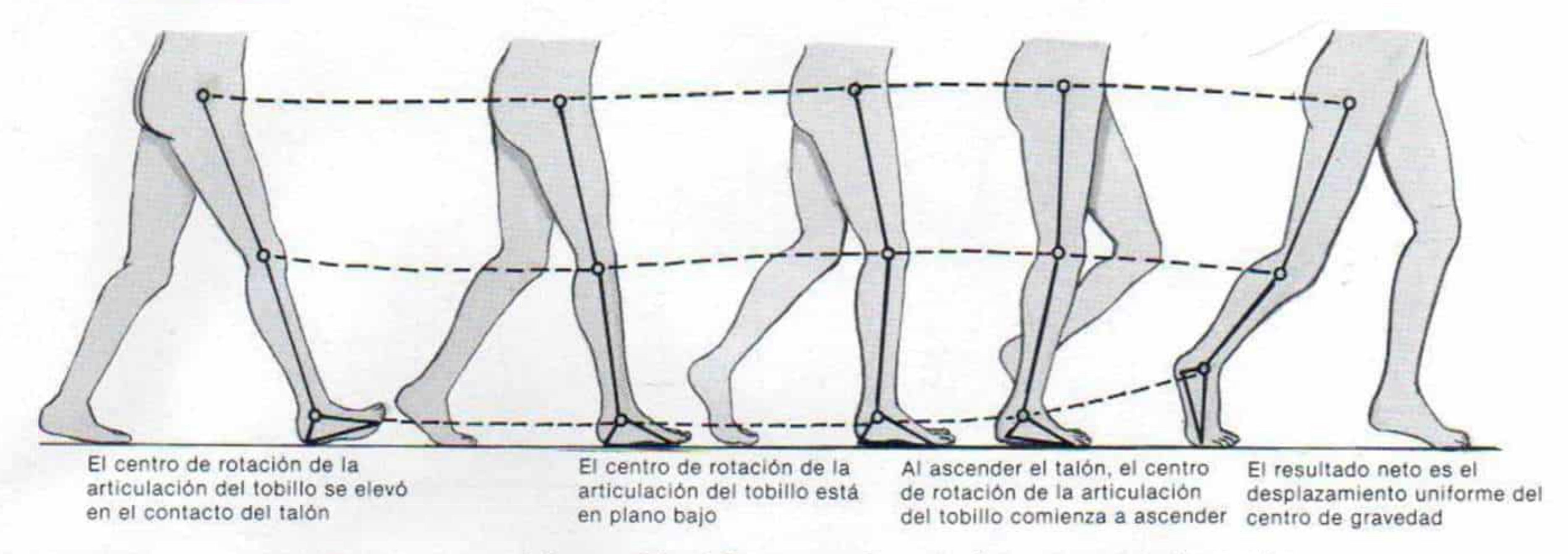


Fig. 1-7. Movimiento del pie y del tobillo, que es el cuarto determinante de la marcha.

conforme el miembro es llevado a la fase de oscilación o arrastre. Este periodo de la fase de apoyo en la cual la rodilla está en primer lugar "bloqueada" en extensión; "no bloqueda" en flexión, y bloqueada en extensión (ortostasis) antes de la flexión final, se conoce como periodo de "*bloqueo doble*" (u ortostasis doble). Este patrón de repetición de las flexiones de la rodilla hace que disminuya el desplazamiento vertical del centro de gravedad conforme el peso corporal es desplazado hacia adelante, sobre el miembro apoyado, y así se conserva energía también.

De la descripción anterior podemos advertir que la rotación, el balanceo o "basculación" normal de la pelvis, y la flexión de la rodilla en la fase de apoyo (los tres factores determinantes hasta aquí mencionados) aplanan el arco a través del cual se traslada el centro de gravedad del cuerpo. El balanceo pélvico y la flexión de la rodilla deprimen la cúspide del arco, en tanto que la rotación pélvica eleva los "extremos" del mismo.

Movimiento del pie y el tobillo: el cuarto determinante. Los movimientos del pie, el tobillo y la rodilla guardan relación íntima para "emparejar" o "alisar" la trayectoria del centro de gravedad en el plano de progresión (fig. 1-7). El centro de rotación de la articulación del tobillo está aproximadamente en un punto que conecta los extremos de los maleolos interno y externo; atraviesa un arco formado por el brazo de palanca del calcáneo. En la fase de contacto del talón, el pie está en dorsiflexión, se eleva el centro de rotación del tobillo, y la rodilla está en extensión completa. En siguiente término, ocurre la flexión plantar rápida del pie y cuando éste está totalmente apoyado en el suelo en la fase media de apoyo, desciende el centro de rotación del tobillo. La rodilla está flexionada 15° cuando el pie está apoyado en su totalidad, es decir, plano sobre el suelo. Después el talón se eleva del suelo, y con ella asciende una vez más el centro de rotación del tobillo. Estos movimientos del pie y del talón "alisan" la trayectoria del centro de gravedad cuando se combinan con el movimiento de la rodilla, que de este modo actúa como el quinto determinante de la marcha.

Movimiento de la rodilla: el quinto determinante. Se ha considerado que el centro de rotación de la rodilla está en un punto del eje que conecta las prominencias mayores (que son los cóndilos interno y externo del fémur). La rodilla se flexiona poco después de la fase de contacto del talón, cuando está elevado el punto de rotación del tobillo y en consecuencia, ha descendido el centro de rotación de la rodilla. Durante la fase media de apoyo corporal, la rodilla está totalmente en extensión, y su centro de rotación se eleva cuando ha descendido el del tobillo. En la fase de levantamiento, la rodilla se flexiona de nuevo cuando el centro de rotación del tobillo asciende por segunda vez. Los movimientos de pie-tobillo y rodilla están combinados en forma tal que el ascenso del talón en gran medida es "anulado" por la flexión de la rodilla (fig. 1-8).

Desplazamiento lateral de la pelvis: el sexto determinante. En la marcha bipodálica, el centro de gravedad corporal debe desplazarse

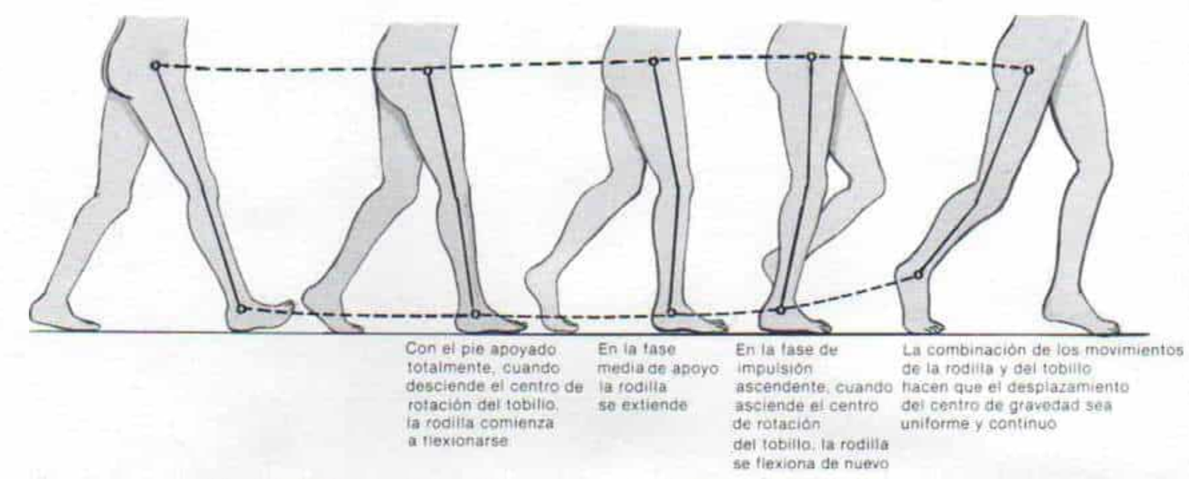


Fig. 1-8. Movimiento de la rodilla, que es el quinto determinante de la marcha.

desde la segunda vértebra sacra, del pie en apoyo mientras el miembro contralateral oscila hacia adelante. En tanto se desplaza el peso corporal de un miembro al otro, la pelvis se mueve en sentido lateral en el plano horizontal (fig. 1-9). Si los dos miembros fueran paralelos, el desplazamiento necesario sería la mitad de la distancia que media entre el eje de las articulaciones de la cadera, en promedio, 10 cm. Sin embargo, los ejes femoral y tibial no descienden en sentido vertical desde las articulaciones de la cadera; los fémures están inclinados un poco hacia adentro o en sentido medial en la cadera, y las tibias están alineadas verticalmente a nivel de la articulación de la rodilla. Esta relación tibiofemoral angosta la base de apoyo o sostén, y brinda suficiente equilibrio (balance); por tal motivo, el movimiento lateral del centro de gravedad hacia el pie apoyado disminuye sólo 2.5 cm o un desplazamiento total de unos 5 cm por ciclo de marcha.

El resultado final de la combinación de los seis determinantes de la marcha es la limitación o inclusión del ascenso y descenso del centro de gravedad (desplazamiento vertical) y el movimiento laterolateral de la pelvis (desplazamiento horizontal) dentro de un cuadro de 5 cm por lado. Las "desviaciones" en los límites de cualquiera de los seis determinantes básicos de la locomoción son compensados por "disminuciones" mutuas. La interacción de los seis factores determinantes de la marcha genera una trayectoria "uniforme" o "alisada" al desplazamiento anterógrado del centro de gravedad del cuerpo.

ROTACIONES AXILES

Durante la marcha, los segmentos del miembro inferior rotan alrededor de sus ejes longitudinales.[12,13,18] En términos generales, desde la fase de oscilación hasta la de apoyo completo del pie en el suelo la rotación es medial y cuando el pie se prepara para levantarse del suelo la rotación se invierte (hacia afuera, en sentido lateral). En el análisis de la marcha, se utiliza una vara unida a la cara anterior del cinturón pélvico para medir la rotación pélvica. Vistos desde el frente, el extremo y la base de la vara están alineados cuando la rotación pélvica es de 0°. Cuando el extremo de la vara está a la derecha del centro, del lado derecho de la pelvis, está rotado hacia adentro y el lado izquierdo hacia afuera. Como comentamos, la pelvis rota 4° en sentido anterior durante la fase de oscilación y 4° en sentido posterior durante la fase de apoyo. En la fase de oscilación y arrastre el fémur rota en sentido lateral unos 5° a nivel de la articulación de la cadera; en la fase de apoyo corporal rota 3 a 4° en sentido medial. La rotación total es de 8 a 9° durante un ciclo completo de la marcha. La torsión femoral se mide desde el frente; es de cero cuando la cadera, la rótula y el tobillo están en línea recta; cuando la rótula está frente a la línea media corporal que va de

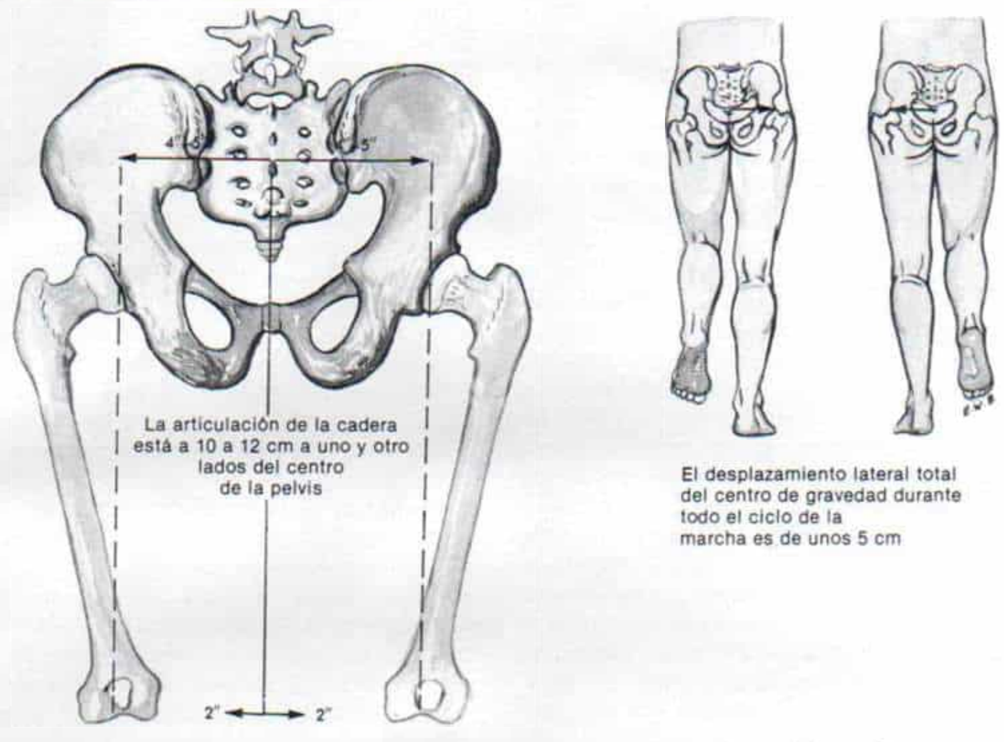


Fig. 1-9. Desplazamiento lateral de la pelvis, que es el sexto determinante de la marcha.

la cadera a la línea del tobillo, el fémur está rotado hacia adentro.

En la fase de contacto del talón en que el pie está en posición neutra, la tibia rota hacia adentro para alinear el tobillo con el pie. Al terminar la fase de apoyo completo del pie en el suelo comienza a rotar en sentido lateral contra el pie fijo y alcanza su máximo de rotación lateral cuando el pie se despega del suelo. Después comienza a rotar en sentido medial, en preparación para el contacto con el talón. La rotación total de la tibia en el fémur es de 9°.

En resumen, durante el acto de la marcha, el peso corporal es apoyado por un miembro inferior (fase de apoyo con el pie apoyado en el suelo) en tanto que el otro ejecuta el movimiento de progresión anterógrada (fase de oscilación en la cual el miembro es llevado a su nueva posición). La locomoción normal representa una secuencia talón-dedos de apoyo y progresión, es decir, en primer lugar el peso corporal está apoyado en el talón del miembro que avanza; en siguiente lugar, el talón se eleva del suelo, después lo hace la zona metatarsiana del antepié. Además de los movimientos asociados de pelvis, cadera y rodillas, hay movimientos de oscilación normales de los miembros superiores, y conforme avanza un miembro inferior también lo hace el miembro superior del lado contrario.

ACCION MUSCULAR EN LA MARCHA

Se necesita una fuente de energía para la locomoción, y la energía "de arranque" para el inicio, la aceleración y la desaceleración de los segmentos de los miembros inferiores proviene de los músculos. Otros factores que intervienen en dicho ciclo son el "impulso" o "can-

tidad de movimiento" ("momentum") y la fuerza de gravedad.

Los músculos están agrupados alrededor de las articulaciones en grupos extensores, flexores, abductores, aductores y rotadores internos y externos, todos ellos primarios. Algunos cruzan sólo una articulación, en tanto que otros abarcan dos o tres de ellas. Su función cambia con las posiciones del miembro.

En términos generales, los músculos de la extremidad inferior se utilizan para estabilizar, acelerar o desacelerar las piernas. Ellos funcionan en tanto se contraen, alargan o conservan la misma longitud. Los estudios electromiográficos de la acción muscular durante la marcha han indicado que los músculos actúan en periodos muy breves, y que en lapsos largos del ciclo de la marcha, están relajados, y el miembro es impulsado hacia adelante por la acción intrínseca "a manera de péndulo". La contracción concéntrica de un músculo acorta la distancia entre su punto de origen y el de inserción, y genera *fuerza motora* que desplaza o eleva una parte del cuerpo. La fuerza ejercida y el trabajo hecho pueden calcularse fácilmente. Otra función importante de los músculos de la extremidad pélvica durante la marcha es actuar como *absorbentes del choque al desacelerar* la extremidad en movimiento. La elongación progresiva de un músculo por contracción excéntrica resiste las fuerzas pasivas que actúan para desplazar un segmento del miembro en la dirección contraria. Los músculos también actúan como estabilizadores por contracción isométrica, y porque conservan a la extremidad en una posición particular al "fijar" las articulaciones. De este modo, en la marcha, los músculos de una extremidad pueden contraerse en forma concéntrica (acortan la distancia entre el punto de origen y su inserción), para generar fuerza motora; contraerse de manera excéntrica (alargan la distancia entre su punto de origen y el de inserción) para actuar como absorbentes de choques, o se contraen en forma isométrica (no cambia la distancia entre su punto de origen y su inserción) y así actúan como estabilizadores.

La actividad muscular se mide por electromiografía con electrodos en la extremidad pélvica durante la marcha; sin embargo, por medio de dicho método no se diferencian entre sí las diversas formas de actividad muscular como serían alargamiento, acortamiento o contracción isométrica.

El cuadríceps crural muestra potenciales de actividad durante el periodo de desaceleración (el 10% final) de la fase de oscilación y en la fase de apoyo en el talón (15% inicial) de la fase de apoyo de ambos pies en la bipediación (fig. 1-10). Se contrae de manera excéntrica, alarga y actúa como absorbente de choque. Permite la tracción de la rodilla hasta que el pie llega a estar totalmente apoyado sobre el piso. Es importante señalar que la actividad del cuadríceps es breve. Cuando el tobillo asciende en la fase de levantamiento o elevación, la rodilla de nuevo se flexiona para "anular" o equilibrar cualquier ascenso mayor del talón, y de este modo, allana la trayectoria del centro de gravedad. Durante este periodo brevísimo de aceleración en la fase de apoyo corporal y el comienzo de la fase de oscilación después de levantamiento de los dedos del pie, el recto anterior y el músculo crural que son parte del cuadríceps crural se activan de nuevo y se contraen de manera excéntrica para actuar como absorbentes de choque.

En la fase de contacto del talón con el suelo se activan los grupos musculares "sostenedores" de la pelvis y de apoyo del tronco (glúteos mediano, menor y mayor, masa común espinal y tensor de la fascia lata). Se contraen de manera excéntrica y permiten que la pelvis descienda 5°. Completan su función cuando el talón se eleva del suelo. Durante el primer 10% de la fase de oscilación ("arrastre" inicial), el tensor de la fascia lata se contrae de manera concéntrica, logra la abducción mínima de la cadera, y la coloca en mejor posición para iniciar la flexión de ella. El siguiente grupo de músculos que se activan son los que auxilian en la fase de ascenso o levantamiento como son el tríceps sural, el tibial posterior, los flexores largos del primer dedo y el peroneo lateral largo. La fuerza mayor proviene del sóleo y de los gemelos, que son los más potentes y activos. Comienzan a activarse inmediatamente después que todo el pie entra en contacto con el suelo; se contraen de manera excéntrica y se alargan para estabilizar la tibia, y permiten la extensión de la rodilla. Al final de la fase media de apoyo se contraen de manera concéntrica y ejercen flexión plantar del tobillo, desde 10° de dorsiflexión, hasta la posición neutra.

En siguiente lugar se contraen en forma concéntrica los aceleradores de la cadera que comprenden psoasiliaco, sartorio, tensor de la fascia lata, aductor mediano o primero, y aductor mayor o tercero. El psoasiliaco actúa

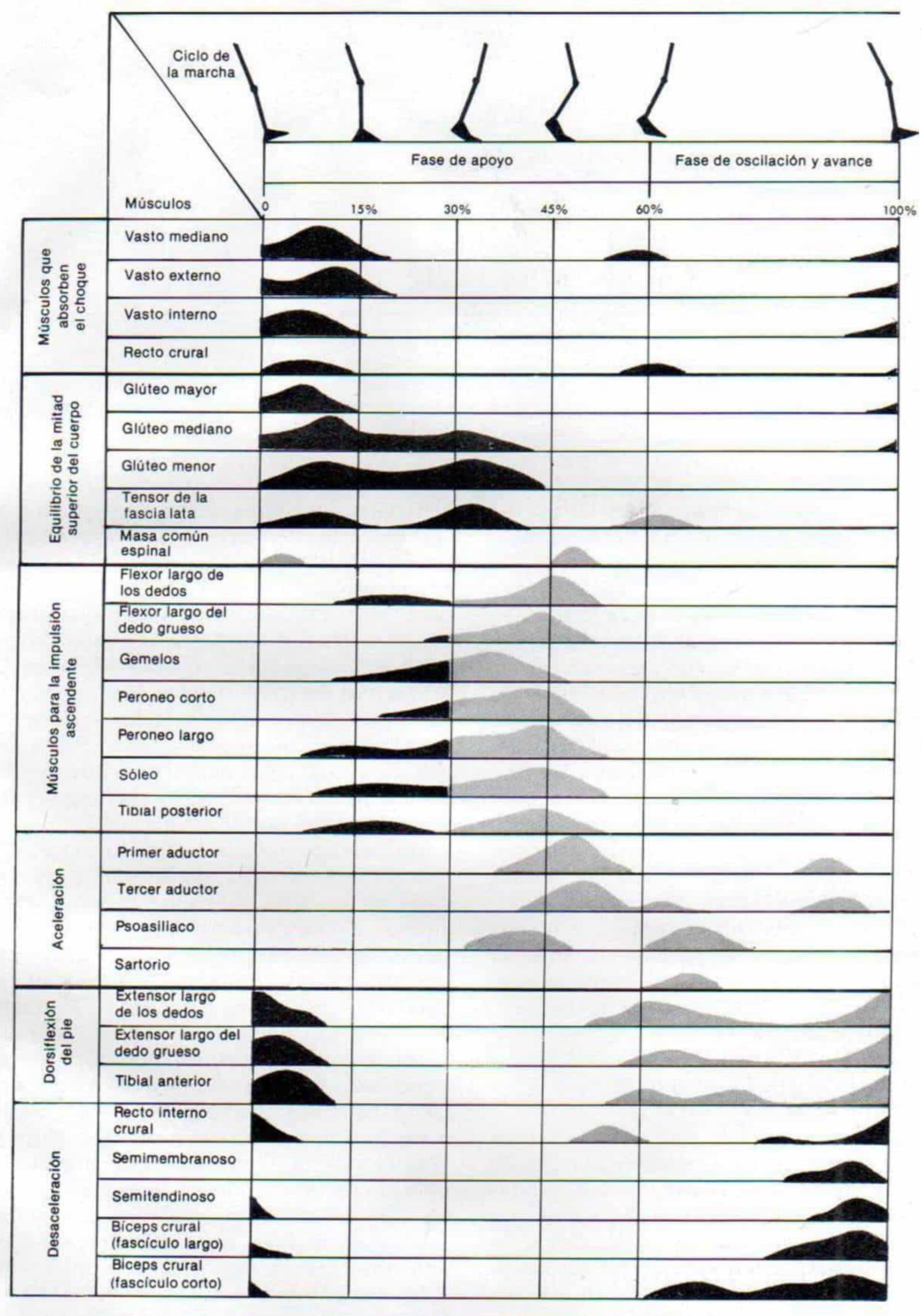


Fig. 1-10. Acción de músculos durante la marcha.



Fig. 1-11. Marcha normal en una niña de un año.

Obsérvese la flexión de antebrazos, la ausencia de oscilación de los brazos, la flexión plantar en la fase de contacto del pie, y el incremento del avance y retroceso alternos de los hombros en esta niña de un año.

durante el periodo de aceleración y la fase de apoyo, y los otros músculos aceleradores lo hacen durante la fase de oscilación y avance.

Los dorsiflexores del pie (tibial anterior, extensores del primer dedo, extensor largo del primer dedo) se contraen de manera concéntrica durante la fase de avance y generan fuerza suficiente para que el pie se separe del piso. Se contraen de manera excéntrica después de la fase de contacto del talón para que el descenso del antepié hacia el suelo sea uniforme y coordinado.

El grupo de desaceleradores consiste en el recto interno del muslo, el semimembranoso y el semitendinoso y el bíceps crural. Se contraen de manera excéntrica en 10 a 20% finales de la fase de avance, poco antes del contacto del talón con el suelo, para desacelerar el miembro que oscila. El periodo breve de contracción durante la fase inicial de apoyo permite la estabilidad del miembro.

DESARROLLO DE LA MARCHA MADURA

Los puntos cruciales del desarrollo de la locomoción (en "promedio") son de este modo: el lactante asume la posición sedente a los seis meses de edad; gatea a los nueve meses, se aventura y camina con ayuda a los 12 meses; camina independientemente a los 15 meses y corre a los 18 meses.[10,11,22,23] En la inspección a simple vista, la marcha independiente en el lactante se hace con una base amplia de sustentación, las caderas y las rodillas están en hiperflexión, los brazos están en extensión y abducción, y los movimientos son repentinos.

Al madurar el sistema neuromuscular poco a poco disminuye el ancho de la base de sustentación, los movimientos se vuelven más uniformes y continuos, comienza la oscilación recíproca de los miembros superiores y aumentan la longitud del paso y la velocidad de marcha. El patrón adulto de la marcha se desarrolla entre los tres y cinco años de edad.[28]

El desarrollo de la marcha madura depende de la maduración del sistema nervioso central y se efectúa en sentido cefalocaudal.

Sutherland y colaboradores hicieron estudios sobre la marcha en 186 niños normales entre el año y los siete años de edad. Obtuvieron electromiogramas por medio de electrodos superficiales; registraron 12 ángulos articulares y nueve mediciones lineales en cada miembro inferior en cada ciclo de marcha completo. Los datos fueron reunidos y procesados por películas cinematográficas de alta velocidad, digitalizador sonoro Graf-pen y computadoras y graficadoras. Los investigadores mencionados observaron que de los dos años en adelante, las rotaciones angulares en plano sagital en la marcha eran muy semejantes a las del adulto y guardaban relación más íntima con la de él. Los niños menores de dos años presentaron flexión de la rodilla y dorsiflexión del tobillo mayores en la fase de apoyo corporal; "ondas" de flexión de la rodilla menores y rotación lateral más intensa de las caderas. Para los 18 meses de edad apareció la oscilación de brazos y el apoyo del talón recí-

proco. Entre los factores determinantes que denotaron la maduración de la marcha están el porcentaje de apoyo de un miembro (índice de estabilidad del miembro), velocidad de marcha, cadencia y longitud del paso. Al tener mayor edad el niño y adquirir el patrón de la marcha del adulto, disminuye la cadencia y aumentan la velocidad de marcha y la longitud del paso. Con arreglo a estos criterios, para los tres años puede decirse que la marcha ha madurado.[27,28]

Los ejemplos siguientes de patrón normal de la marcha en niños de un año, tres años y seis años, se incluyen por cortesía del Dr. David H. Sutherland, de San Diego, California.

Un niño normal de un año de edad camina en "staccato" (fig. 1-11) es decir, cada elemento de la marcha no está perfectamente integrado a los demás sino que "destaca" por sí solo. La cadencia de ambulación es rápida pero los pasos son muy cortos. La velocidad de marcha aproximadamente es la mitad de la del adulto promedio. Al marchar conserva en flexión los codos y todavía no presenta los movimientos recíprocos de los brazos. En el plano frontal puede observarse una base amplia de sustentación. El apoyo del pie se hace sin el contacto inicial del talón.

MEDICIONES GENERALES

	Derecho	*Izquierdo*
Levantamiento de los dedos del miembro contrario (porcentaje del ciclo)	12	16
Contacto del pie opuesto (porcentaje del ciclo)	50	48
Apoyo en un solo pie (porcentaje del ciclo)	38	32
Levantamiento de los dedos (porcentaje del ciclo)	66	61
Longitud del paso (cm)	21	21
Longitud de la zancada (cm)	42	42
Tiempo del ciclo (segundos)	.7	.7
Cadencia (pasos por minuto)	171	171
Velocidad de marcha (cm/seg)	60	60
(m/min)	36	36

En comparación con un grupo de sujetos testigo adultos normales, el niño muestra mayor flexión de cadera y rodilla en la fase de avance o de oscilación (fig. 1-12). Con el apoyo de todo el pie hay flexión plantar, pero la dorsiflexión es menor en la fase inicial del avance u oscilación. Hay rotación externa excesiva de pelvis, fémur, tibia y pie en las fases de apoyo y de oscilación.

Todas las variaciones mencionadas en relación con la marcha madura son adaptaciones iniciales normales en las exigencias de la ambulación independiente.

La marcha de un niño normal de tres años se asemeja a la madura de un adulto (fig. 1-13). Presenta ya movimientos recíprocos de brazos. La base dinámica de sustentación es normal. La cadencia es más lenta que la de la niña normal de un año, y la velocidad de ambulación o marcha es mayor. La limitación de la longitud del paso aún impide que alcance la velocidad de la marcha madura.

MEDICIONES GENERALES

	Derecho	*Izquierdo*
Levantamiento de los dedos del miembro contrario (porcentaje del ciclo)	18	17
Contacto del pie opuesto (porcentaje del ciclo)	52	49
Apoyo de un solo pie (porcentaje del ciclo)	34	32
"Levantamiento de los dedos"	68	67
Longitud del paso (cm)	29	32
Longitud de la zancada (cm)	64	61
Tiempo del ciclo (segundos)	.76	.76
Cadencia (pasos por minuto)	158	158
Velocidad de la marcha (cm/seg)	80	80
(m/min)	48	48

A pesar que las rotaciones angulares de la cadera y la rodilla son muy semejantes a lo observado en un "conjunto" de adultos normales, es mayor la dorsiflexión del tobillo en la fase de apoyo corporal (fig. 1-14). La marcha totalmente madura se alcanza cuando el mejor control de los músculos del tobillo permite la actividad flexora plantar normal que se necesita para incrementar la longitud o "distancia" del paso.

Una niña normal de seis años camina con un patrón de marcha madura (fig. 1-15). La velocidad de marcha, la longitud del paso y la cadencia guardan relación apropiada.

MEDICIONES GENERALES

	Derecho	*Izquierdo*
Levantamiento de los dedos del miembro contrario (porcentaje del ciclo)	10	11
Contacto del pie opuesto (porcentaje del ciclo)	49	52

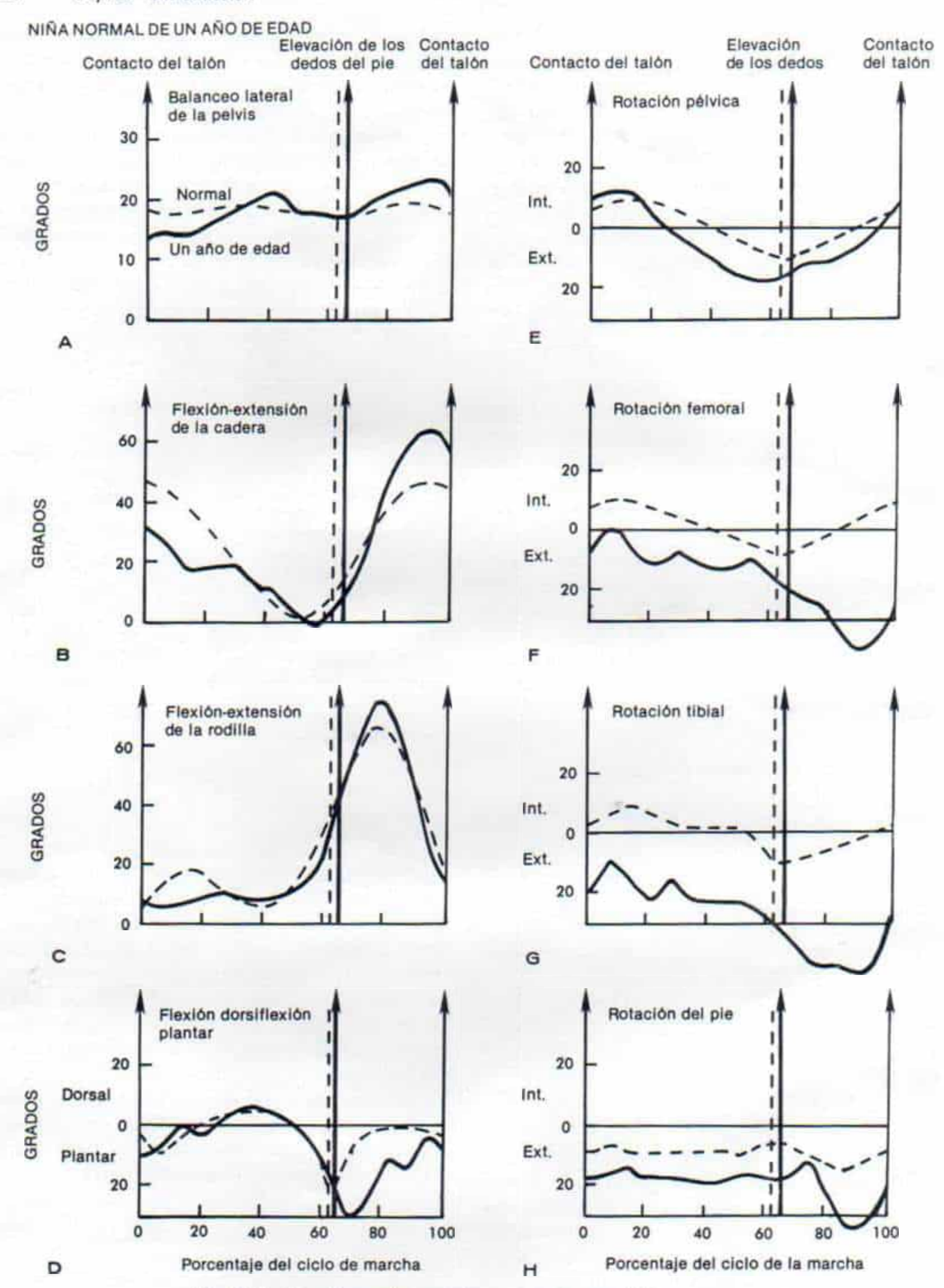


***Fig. 1-12.** Rotación angular articular en un niño normal de un año.*

A, oscilación pélvica ligeramente mayor en el plano sagital. **B**, mayor flexión de la cadera en fase de oscilación. **C**, extensión de la rodilla en toda la fase de apoyo corporal. **D**, flexión plantar en las fases de contacto del pie y descenso del pie en la oscilación. *E* a *H*, intensificación de la rotación lateral de pelvis, fémur, tibia y pie.



Fig. 1-13. Marcha normal en un niño de tres años.

Se advierte la oscilación sincrónica de brazo y el apoyo del talón y la estabilidad aparente del tronco, que indican avance en la maduración de la marcha.

Apoyo en un solo pie (porcentaje del ciclo)	39	40
Levantamiento de los dedos (porcentaje del ciclo)	60	63
Longitud del paso (cm)	49	49
Longitud de la zancada (cm)	98	98
Tiempo del ciclo (segundos)	.7	.7
Cadencia (pasos por minuto)	171	171
Velocidad de la marcha (cm/seg)	140	140
(m/min)	84	84

El incremento de la rotación pélvica es atribuible a la cadencia rápida y libre. La primera fuerza vertical "máxima" y el "valle" en la fase media de apoyo también aumentan, por las mismas causas. La cadencia rápida también explica los incrementos en el cizallamiento anteroposterior y lateral (fig. 1-16). La electromiografía revela actividad física normal de los músculos siguientes: vasto interno, vasto externo, glúteo mayor, gemelos-sóleo, músculos internos y externos de la pata de ganso de seis años y músculos del compartimiento anterior.

La marcha de la niña de seis años no difiere de manera importante y cualitativa de la de un adulto joven.

MARCHA PATOLOGICA

La valoración inicial de la marcha, desde el punto de vista clínico, es importante, y las anormalidades en ella suelen ser específicamente diagnósticas. Se le pide al niño que camine normalmente; después, que lo haga apoyado sobre sus dedos; sobre los talones, y que corra. También se le indica que suba escaleras. Si se sospechan trastornos del sistema neuromuscular también se le pedirá que camine en "tándem", es decir, coloque un talón directamente por delante de los dedos del otro pie; siga una línea en el suelo; camine hacia adelante y hacia atrás seis pasos con los ojos abiertos, y después con los párpados cerrados; hacia los lados y alrededor de una silla. También se le pedirá que camine rápidamente y frene de manera inmediata y repentina.

En las enfermedades neurológicas, el médico puede obtener algunos datos al escuchar la ambulación del enfermo. El sonido "batiente" de la marcha en caso de pie péndulo, la característica del arrastre o "raspadura" propia de la espasticidad, y la "estampida" en la ataxia, son ejemplos de lo anterior. También es muy útil revisar los zapatos del paciente y advertir los sitios gastados. Si el niño tiene algún aparato de ayuda, como muletas u ortesis, habrá que observarlo mientras marcha con tal dispositivo.

Las anormalidades de la marcha pueden ser causadas por debilidad muscular (fuente del movimiento), deformidad estructural de huesos y articulaciones (palancas articuladas), trastornos neurológicos (que perturban la percepción de la necesidad de movimiento, y del desarrollo y el control del movimiento y enfermedades (pulmonares) (que afectarán el aporte de oxígeno y energía).

Debilidad muscular. Una causa común de anormalidades de la marcha es la debilidad de

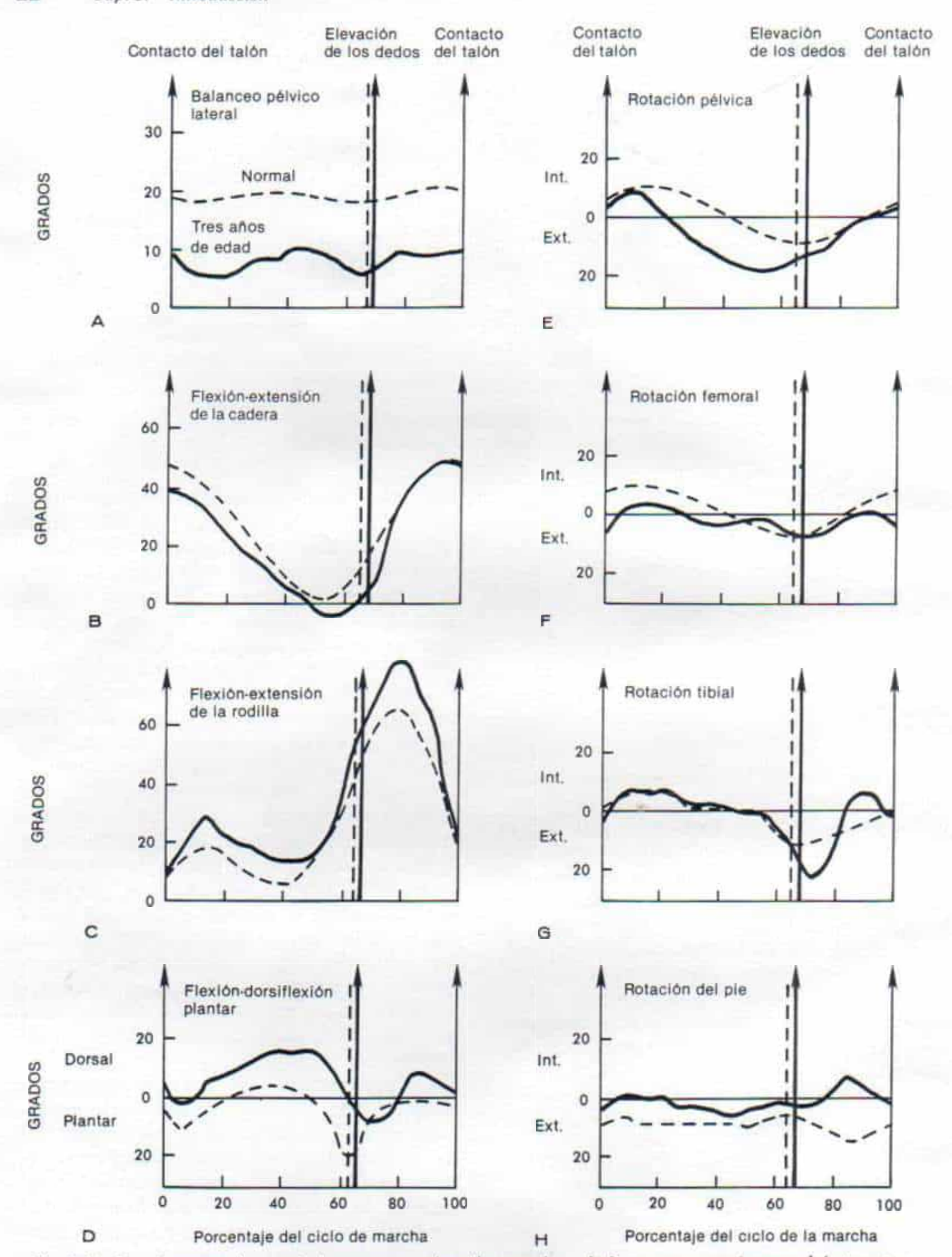
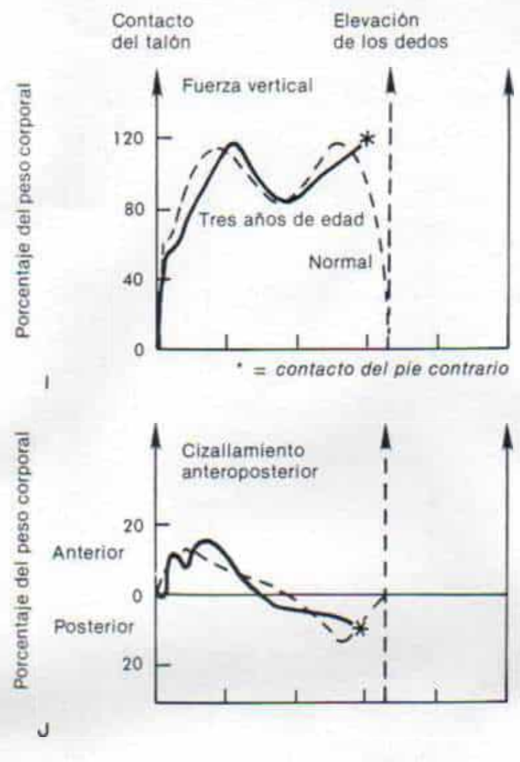


Fig. 1-14. Rotaciones angulares articulares y curvas obtenidas con placas de fuerzas en un varón normal de tres años.

A a **D** las rotaciones angulares articulares en plano sagital de este niño de tres años son similares a las observadas en los adultos jóvenes normales que sirvieron de testigos. **E**, la rotación pélvica muestra intensificación leve de la rotación externa en la fase de apoyo. **F** a **H**, con excepción de algunas irregularidades de las rotaciones del pie y la tibia en la fase de apoyo, las rotaciones de fémur, tibia y pie son semejantes a las de adultos jóvenes que sirvieron de testigos.



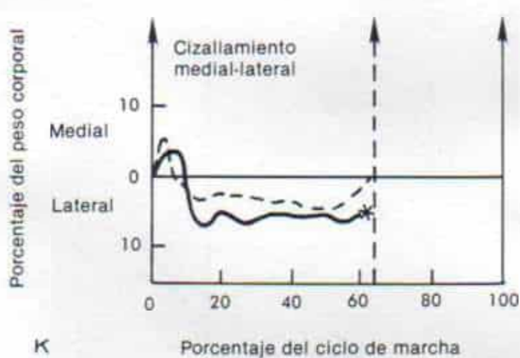


Figura 1-14. (continuación). Rotaciones angulares articulares y curvas obtenidas con placas de fuerzas en un varón normal de tres años.

I, J y K, las curvas obtenidas con placas de fuerza indican que la fuerza vertical, el cizallamiento anteroposterior y el cizallamiento medial-lateral son similares a los valores testigo del adulto. Las curvas que están terminadas en el asterisco, indican el contacto del pie contrario en la placa.

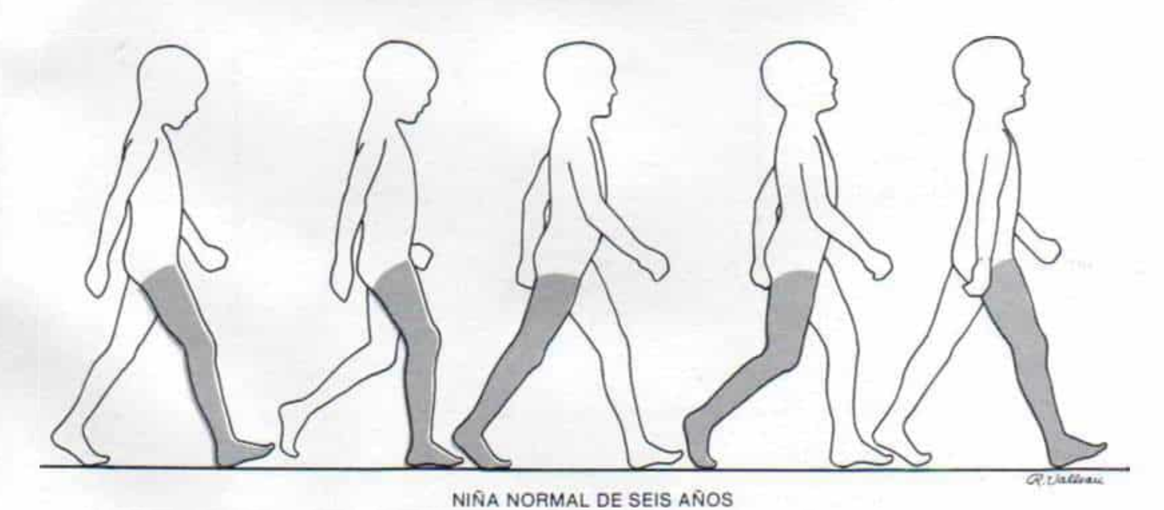


Fig. 1-15. Patrón de marcha de una niña normal de seis años.

El patrón que mostramos se asemeja mucho al de la adulta joven.

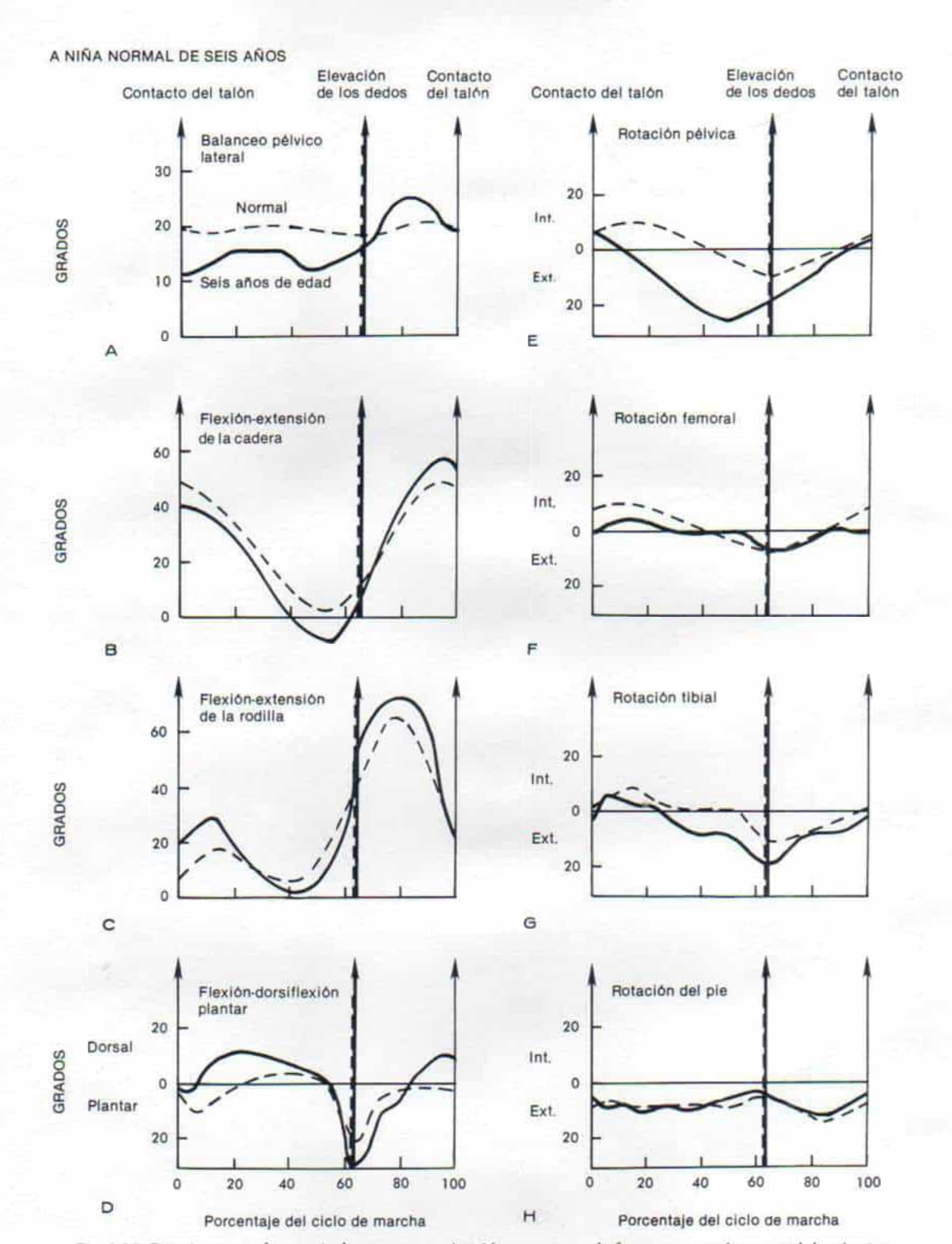


Fig. 1-16. Rotaciones angulares articulares y curvas obtenidas con placas de fuerza en una niña normal de seis años.

A a **D**, las rotaciones angulares articulares en plano sagital de esta niña de seis años no difieren mucho de un conjunto de curvas obtenidas de adultos jóvenes que sirvieron de testigos. **E**, la rotación pélvica aumenta por la cadencia rápida y la mayor velocidad de marcha. **F** a **H**, las rotaciones femoral, tibial y del pie son normales.

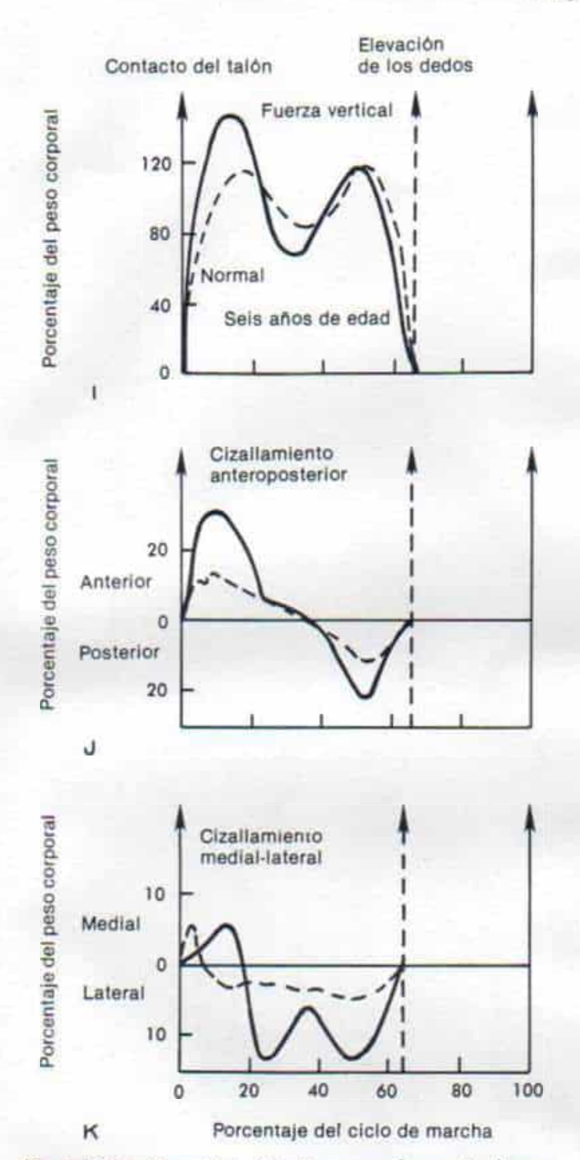


Fig. 1-16 (continuación). Rotaciones angulares articulares y curvas obtenidas en placa de fuerza en una niña normal de seis años.

I, primer pico de fuerza vertical y "valle" en la fase media de apoyo, aumentado por la cadencia rápida y la velocidad de marcha. *J*, el cizallamiento anteroposterior aumentó por la misma razón. **K**, el cizallamiento lateral aumentó por la cadencia rápida y la velocidad de marcha.

los músculos, y el tipo de claudicación depende del sitio en que se localice la debilidad, y su magnitud.

El *glúteo mediano* es el principal abductor de la cadera. Normalmente cuando la persona está erecta y apoyada en un solo pie, el glúteo mediano del mismo lado eleva la pelvis en el lado contrario, y "equilibra" el tronco sobre la cadera que soporta peso. Si dicho músculo está paralizado y la persona se apoya en el miembro inferior incapacitado, descenderá la mitad contraria de la pelvis (prueba de Trendelenburg positiva, fig. 1-1). Conforme la persona marcha y apoya peso en el miembro débil, dado que el glúteo mediano paralizado no estabiliza la pelvis en el miembro que soporta peso, la persona en cada fase de apoyo de la marcha "bascula" o "desvía" el tronco hacia el lado del glúteo débil (fig. 1-17). Al desviar el tronco hacia la cadera con la parálisis del glúteo mediano y sobre ella, lleva el centro de gravedad corporal sobre la cabeza femoral y más allá de ella, para compensar la debilidad de la abducción. En marchas en que existe debilidad muscular, por norma el centro de gravedad se desplaza hacia el músculo paralítico, en la fase de apoyo.

El *glúteo mayor* es el principal extensor de la cadera y en el sujeto que tiene parálisis de él hay hiperextensión del tronco a nivel de la articulación coxofemoral cuando apoya peso sobre el miembro afectado, de modo que el centro de gravedad queda en sentido posterior al eje de la articulación de la cadera. Este mecanismo de compensación impide que la cadera "ceda", es decir, no tenga el apoyo suficiente, en la flexión.

El *músculo cuadríceps crural* es el principal extensor de la rodilla y su potencia es esencial para subir escaleras y lograr la estabilidad de la rodilla. Sin embargo, el individuo con poca fuerza del cuadríceps camina en forma casi normal a suelo raso, a condición de que no tenga deformidad en flexión de la rodilla. Puede realizar lo anterior porque cuando apoya peso en la rodilla, la línea del centro de gravedad normalmente queda por delante del centro de la articulación, y permite al individuo "fijar o bloquear" la rodilla en extensión en la fase de apoyo. Si existe deformidad en flexión de la rodilla, ésta "cederá", salvo que báscule o desvíe el tronco hacia adelante. De este modo, la línea de sostén de peso a través de la articulación de la rodilla se desplaza hacia adelante para así "bloquear" la rodilla en la fase de apoyo de la marcha. Este es otro ejemplo de desplazamiento del centro de gravedad y de equilibrio para antagonizar el efecto de los músculos débiles. Si el cuadríceps no tiene potencia alguna (cero), el sujeto tiene una de-

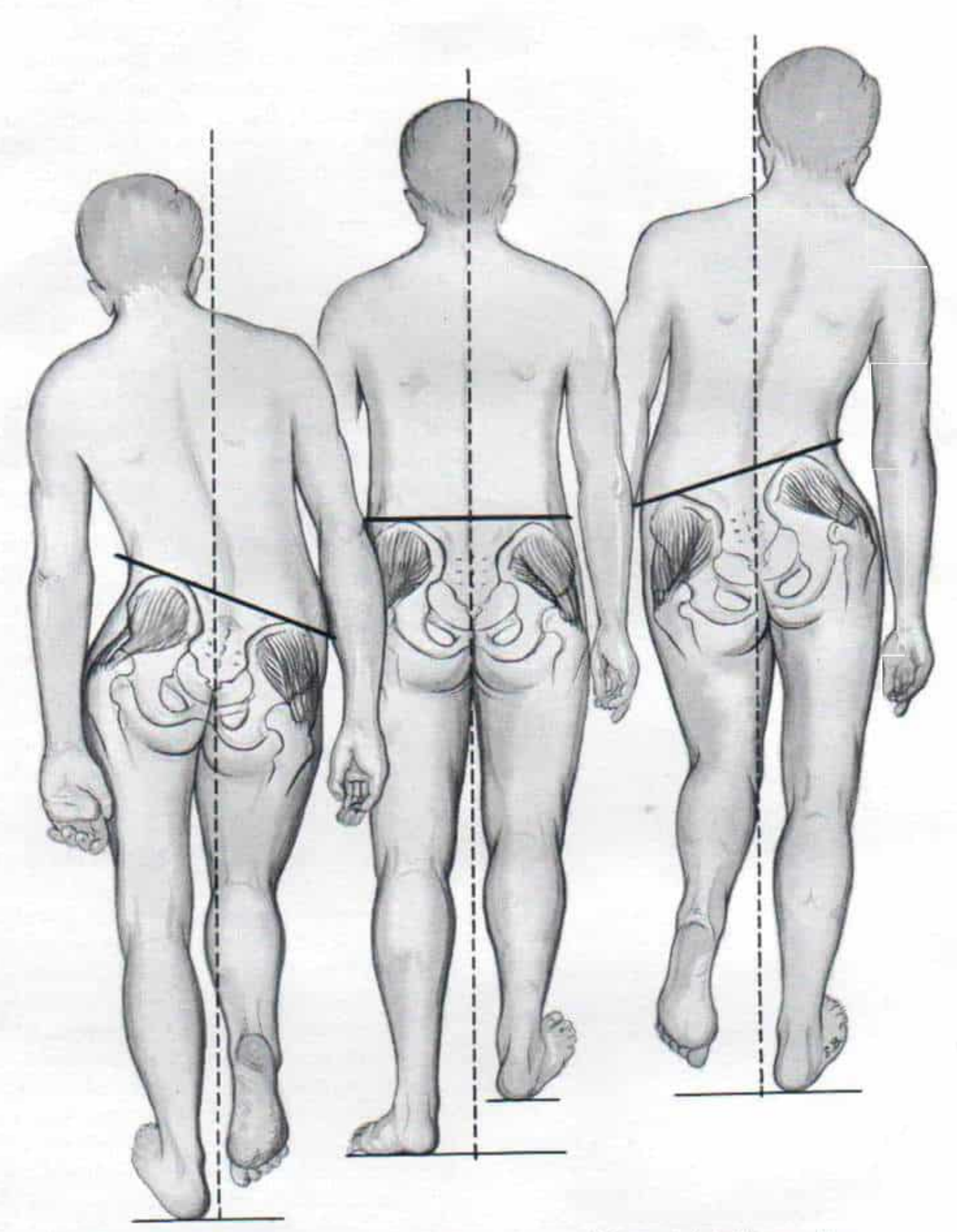


Fig. 1-17. Basculación y descenso de la hemipelvis por deficiencia del glúteo mediano.





Fig. 1-18. Parálisis del cuadríceps.

En la parálisis del cuadríceps que se acompaña de deformidad en flexión de la rodilla y debilidad de glúteo mayor, la única forma en que el individuo puede caminar, es apoyándose con la mano en la cara anterior del muslo.

formidad en flexión de la rodilla y debilidad del glúteo mayor, la única forma en que él podrá apoyar peso será colocando la mano en la cara anterior del muslo afectado y "apoyar" el miembro (fig. 1-18). Esto representa un sustitutivo inadecuado e insatisfactorio del músculo paralítico.

Músculos gemelos-sóleos (tríceps sural). Son los encargados de la propulsión anterógrada final en la porción de levantamiento desde la fase de apoyo. Cuando sufren parálisis los músculos mencionados, surge la llamada *marcha calcánea* que se caracteriza por la falta de "levantamiento" y la tibia se desplaza hacia atrás, sobre el astrágalo en la porción final de la fase de apoyo, cuando el miembro trata de elevarse desde el suelo (fig. 1-19). El conjunto de los gemelos-sóleos, para que sea funcionalmente eficaz, debe alzar el peso corporal. El tríceps sural normal es el que permite al individuo alzar los dedos de los pies en todo el arco del movimiento del tobillo, por lo menos diez veces, sin flexionar su rodilla ni flexionar el tronco hacia adelante.

En *la marcha de pie péndulo*, "estepaje", hay parálisis de los músculos encargados de la dorsiflexión del pie. En la fase de oscilación, conforme el individuo lleva la pierna hacia adelante, no puede sostener el pie contra la gravedad, en dorsiflexión. La fuerza de la gravedad y la acción no contrarrestada de los músculos antagonistas de la pantorrilla hacen que el pie asuma la posición de flexión plantar, es decir, "cae" o queda péndulo. Para levantar los dedos del pie del suelo, el paciente rota en sentido externo y eleva todo el miembro inferior a un nivel mayor de lo normal, al flexionar la rodilla y las caderas. La marcha de "pie péndulo" es ejemplo de anormalidad en que la alteración en la acción muscular se localiza en la fase de avance u oscilación.

Deformidades estructurales de huesos y articulaciones. La *pierna corta*, según la magnitud de la deformidad, puede producir claudicación. La diferencia en la longitud de los dos miembros que tenga 1.25 cm o más puede quedar "compensada" y oculta por el balanceo o basculación lateral de la pelvis, tal como lo demuestra el descenso del hombro, de la cresta iliaca y de la espina iliaca anterosuperior en el lado acortado. Otras formas de compensar las

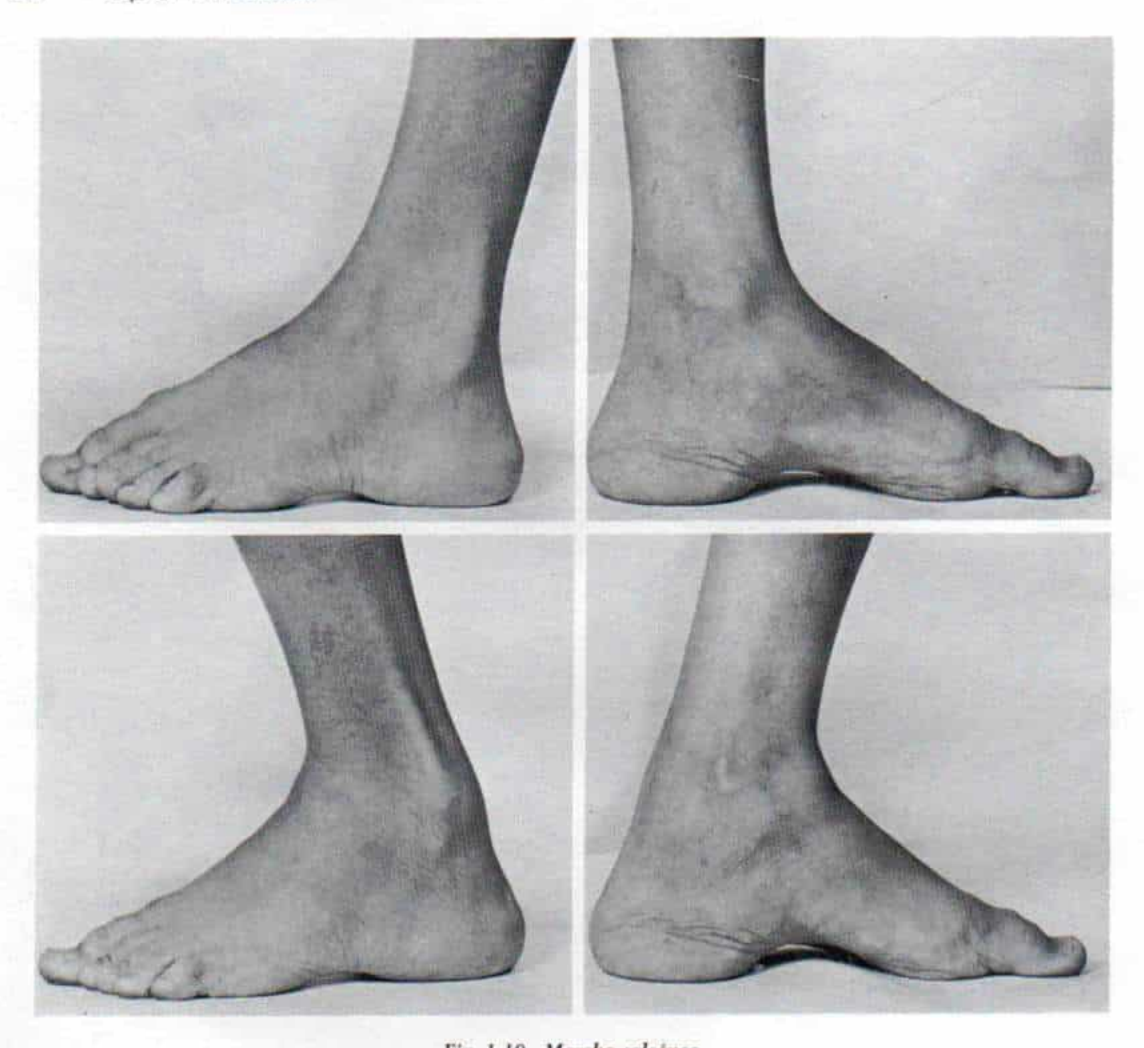


Fig. 1-19. Marcha calcánea.

Adviértase el desplazamiento posterior de la tibia sobre el astrágalo.

diferencias de longitud de los miembros es sostener el pie y el tobillo del miembro corto en postura de equino, y la rodilla y la cadera del miembro más largo, en flexión. En la *claudicación* del miembro corto la cabeza, el hombro y la pelvis del paciente con dicho trastorno "descienden" en el momento en que el peso corporal se apoya en el miembro inferior más corto.

La *anquilosis de las articulaciones* del miembro inferior generará una marcha patológica, y el tipo de claudicación dependerá de la articulación afectada y de la posición de la fusión. Si hay anquilosis, en la cadera habrá mayor movimiento de la pelvis en la columna lumbar durante la fase de oscilación, y cuando hay rigidez en la rodilla, la pelvis se eleva hasta que el pie pierde contacto con el suelo, de nuevo durante la fase de avance. Las alteraciones anteriores se pueden diagnosticar fácilmente. Sin embargo, la marcha que es resultado de anquilosis del tobillo no tiene "muelleo" y puede ser difícil de diferenciar de la marcha normal.

En la *claudicación antálgica* por el dolor que presentan los huesos o articulaciones del miembro inferior, se acorta la fase de apoyo. Al apoyar peso corporal el paciente hace pasos rápidos y suaves con el miembro afectado.

En la *luxación congénita de la cadera*, la cabeza del fémur no posee una posición fija en el acetábulo y se desplaza hacia arriba hacia la

posición lateral de la pelvis; disminuye y se trastorna la acción del glúteo mediano, y debilita su potencia. El niño "cojea" del glúteo mediano, y camina con marcha de Trendelenburg.

Trastornos neurológicos. Pueden ocasionar diversas anormalidades de la marcha, algunas de las cuales son patognomónicas de diversos cuadros patológicos. Describiremos en los apartados siguientes sólo las características más importantes y definitorias que se observan en niños.

Marcha espástica. En la espasticidad hay hipertonía, hiperreflexia, intensificación del reflejo de estiramiento muscular (miostático), desequilibrio de la acción de algunos grupos predispuestos de músculos, y deformidad. La parálisis espástica puede buscar una distribución unilateral o bilateral. Las anormalidades de la marcha son típicas. El niño puede caminar con los dedos de ambos pies, con los dedos de un pie y el talón del otro, o en forma "plantígrada". La potencia del músculo tibial anterior puede ser "cero cerebral", y no contraerse. Cuando hay también espasticidad del músculo tibial posterior, el pie puede flexionarse hacia adentro (pie varo); cuando los músculos peroneos muestran espasticidad, el pie se doblará hacia afuera (pie valgo). El extensor largo del primer dedo puede mostrar hiperactividad, en un intento de sustituir la acción del tibial anterior débil. La rodilla y la cadera pueden estar fijas en flexión, o la rodilla puede mostrar hiperextensión cuando el talón toca el suelo en la marcha con dedos de un pie-talón del otro.

En la paraplejía espástica, el niño camina con marcha "en tijeras"; a causa de la aducción y rotación internas extremadas de las caderas, a causa de la espasticidad de los aductores de la cadera y de los músculos internos de la pata de ganso, las rodillas pueden cruzarse una delante de la otra, frotarse y "rodar" entre sí. Puede haber marcha de Trendelenburg, con descenso de la mitad contraria de la pelvis en la fase de apoyo corporal. Al ambular, el paciente no oscila los brazos normalmente. La postura del miembro superior es típica: el codo está flexionado, el hombro en aducción y rotación interna, el antebrazo en pronación, la muñeca en flexión, el pulgar en aducción, y los dedos de la mano flexionados en la palma. En la parálisis espástica adquirida, el hombro puede estar fijo en abducción y puede haber hiperactividad del músculo tibial anterior en la pierna.

El equilibrio y la coordinación pueden deteriorarse. En casos leves, ello se demuestra por la incapacidad del paciente para la marcha "en tándem"; en la afección grave, el niño quizá camine solamente apoyándose en barras paralelas o muletas. Es importante advertir la presencia o ausencia de un patrón recíproco de locomoción. El médico tendrá que observar la forma en que "gatea" o repta el niño. Las áreas gastadas de los zapatos pueden sugerir el apoyo sobre los dedos del pie. Se advierte en forma característica un ruido de "raspado" o arrastre.

Marcha atáxica. Puede ser de dos tipos. La marcha en la *ataxia espinal* es causada por la interrupción de las vías propioceptivas en la médula espinal o el tallo encefálico. En los niños, dicho cuadro se observa en la neuritis periférica y en lesiones del tallo encefálico; en adultos, por lo común se advierte en la tabes dorsal (ataxia locomotriz) y en la esclerosis posterolateral y múltiple. La ataxia es consecuencia de la falta de percepción por parte de los sentidos de posición y movimiento, de los segmentos del cuerpo, y también de la falta de orientación espacial. La marcha quizá no sea demasiado anormal cuando el niño corre con los ojos abiertos, porque correlaciona sus impulsos visuales con los propioceptivos; sin embargo, si hay afección grave, él caminará con una base ancha de sustentación, con un impulso excesivo de los pies, que se apoyan en el suelo primeramente en el talón y después en los dedos con un ruido de porrazo o "doble golpe". El doble golpe es producido por el apoyo ruidoso del pie hipotónico en dos fases y es tan característico, que el médico puede diagnosticar la marcha de la ataxia espinal simplemente con oír caminar al paciente. En la revisión más detenida, se advierte que el niño mantiene los ojos en el suelo y observa sus pies mientras camina. Cuando se le pide que camine con los ojos cerrados se tambalea, pierde el equilibrio, lanza sus pies sin coordinación y no puede caminar.

En la marcha de la *ataxia cerebelosa*, esta última se manifiesta con el niño con los ojos abiertos o cerrados. Depende de un proceso patológico que afecta los mecanismos de coordinación del cerebelo y de los sistemas de conexión. La marcha tiene una base ancha de sustentación, es desequilibrada e irregular. El niño se tambalea y no puede caminar en "tandem" ni seguir una línea recta en el suelo. Puede mostrar temblores o movimientos osci-

latorios de todo el cuerpo. La ataxia mencionada se observa en lesiones cerebelosas y si el proceso está localizado en un hemisferio cerebeloso, habrá desviación o "torcedura" persistente hacia el lado afectado.

En la *ataxia de Friedreich*, el cuadro tiene componentes espinal y cerebeloso, porque hay afección de las columnas posteriores, fascículos espinocerebelosos, columnas laterales y cerebelo. Entre los signos útiles para definir el diagnóstico están la arreflexia patelar (rotuliana); la presencia del signo de Babinski, nistagmo notable y otras manifestaciones musculosqueléticas concomitantes.

Marcha distrófica. La marcha distrófica se observa en diversas miopatías y es típica de la distrofia muscular. Los padres suelen llevar al niño al médico, con problemas iniciales como dificultad para correr y para ascender escalones. Cuando está de pie camina con intensificación notable de la lordosis lumbar. Existe un elemento notable de "meneo a manera de ánade" y tiene dificultad para fijar la pelvis. El impulsa o rota sus caderas de un lado a otro en la fase de apoyo de cada paso hacia adelante, para desplazar el peso corporal. La flexión lateral y la rotación muy intensa de la pelvis ocurren más bien para compensar la debilidad de los músculos glúteos. El uso excesivo del tronco y de los miembros superiores en la marcha distrófica ha hecho que se acuñe el término de "marcha de pingüino". El niño tiene dificultad para incorporarse de una posición horizontal o supina en el suelo; tiene que rodar a una posición de decúbito ventral e "incorporarse con sus propios medios" y para ello coloca en primer lugar las manos sobre las rodillas, después en los muslos y por último se apoya con sus caderas para incorporarse. Muestra dificultad extrema para subir en un plano inclinado y para ello se vale del apoyo manual sobre sus rodillas. Todo el cuadro se debe a debilidad del cuadríceps y del glúteo mayor. Al ascender escaleras, necesita el barandal para impulsarse con las manos.

ANALISIS DE LA MARCHA

El análisis de la marcha se practica en centros especializados en Estados Unidos y en Europa como una forma de investigación y para auxiliar en la planificación de un programa terapéutico eficaz. En el análisis por lo común se practican los siguientes estudios. La actividad muscular se mide por electromiografía. Los electrodos a permanencia identifican la actividad de músculos específicos; su uso está indicado cuando se planea la transferencia o liberación de músculos. Los electrodos de superficie miden la actividad de grupos de músculos durante un movimiento. Los datos de la inspección y las pruebas corrientes de músculos por estiramiento lento no son tan fiables como los de la electromiografía, que son especialmente válidos en la parálisis cerebral.[15] Perry y Hoffer han demostrado claramente la utilidad de la electromiografía al planear operaciones quirúrgicas en caso de parálisis cerebral.[20] Sus estudios electromiográficos dinámicos antes y después de la operación indicaron que cuando músculos deformantes actúan exclusivamente en una parte del ciclo de la marcha o en el movimiento del miembro superior, deben practicarse transferencias apropiadas de tendones; en tanto que si hay actividad muscular continua, está indicado el alargamiento de un tendón. La valoración mencionada se expone en detalle en la sección sobre parálisis cerebral.

Otros datos que se obtienen en laboratorio de la marcha incluyen mediciones de movimientos de miembros inferiores en tres planos, reacción pie-suelo (placa de fuerza), torque articular, "cambio" de pie y consumo de energía. Los datos del análisis de la marcha en diversas enfermedades del sistema neuromusculosquelético se incluyen en las secciones apropiadas.

Deformidades

La siguiente fase del estudio es precisar el tipo y sitio reales de la deformidad. ¿Está en tejidos blandos, huesos o articulaciones? ¿Qué tan intensa es? ¿Es fija o puede ser corregida en forma pasiva o activa? ¿Qué factores la producen? ¿Con la deformidad hay espasmo muscular? ¿Hay dolor local o inducido o dolor espontáneo con el movimiento?

Algunos estudios especiales son útiles para demostrar la presencia de una deformidad y en particular la identificación de las deformidades fijas de la cadera en las cuales la limitación del movimiento puede ser disimulada por el movimiento de la pelvis. Es indispensable observar con gran detenimiento la pelvis mientras se practica el movimiento pasivo de la articulación coxofemoral. La deformidad en flexión de gran magnitud, es decir, de

muchos grados, puede ser disimulada por la flexión anterógrada de la pelvis y la lordosis lumbar excesiva. En la *prueba de Thomas* se acuesta al paciente sobre su espalda y se flexionan completamente ambas caderas hasta que queda plana la columna lumbar. La cadera por estudiar se extiende después hasta que la pelvis rota; el ángulo que asume la pelvis en estudio es el de la deformidad en flexión (fig. 1-20).

Otro método para valorar la deformidad de flexión de la cadera es pedir al niño que se acueste sobre su vientre con ambas caderas flexionadas sobre el extremo de la mesa, para así aplanar la columna lumbar. El cirujano estabiliza la pelvis al colocar su antebrazo sobre el iliaco y la columna lumbosacra, y con la mano contraria extiende la cadera en estudio al elevar el muslo hacia el techo. Es importante impedir el movimiento de la zona baja de la columna. En circunstancias normales, la cadera debe mostrar extensión de 30° y si es imposible llevarla a la posición neutra, habrá una deformidad en flexión que se cuantificará en ese momento (fig. 1-21). Si la columna es rígida o es muy grande la deformidad de la cadera en flexión, con el sujeto de pie, o las dos alteraciones son notables, la rodilla del mismo lado quedará fija en flexión, y solamente los dedos tocarán el suelo para surgir así un acortamiento aparente.

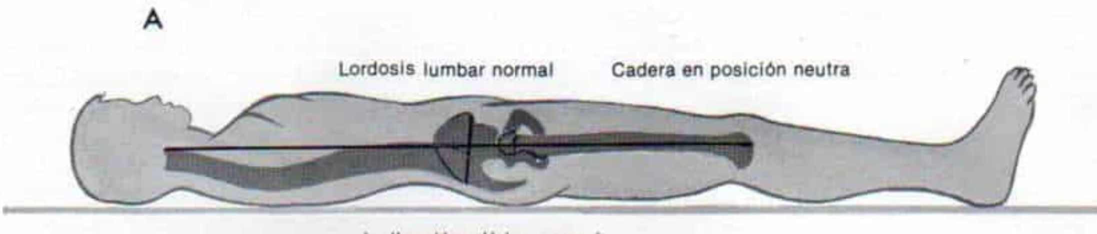
La *prueba de Ober* se practica para conocer el grado de contractura en abducción, de la cadera (fig. 1-22).[30] El niño está acostado sobre el lado contrario al que se estudia, y su cadera y rodilla en plano inferior son flexionadas al máximo para aplanar la columna lumbar. La cadera por estudiar (con la rodilla flexionada en ángulo recto) se flexiona en primer lugar hasta 90° y después se coloca en abducción completa para ser llevada a hiperextensión completa y se deja que alcance la aducción máxima. La rodilla del miembro estudiado debe ser conservada siempre con 90° de flexión. El ángulo que traza el muslo con la línea horizontal paralela a la mesa representa el grado de contractura en abducción. En circunstancias normales, el miembro "desciende" mucho muy por debajo del plano horizontal.

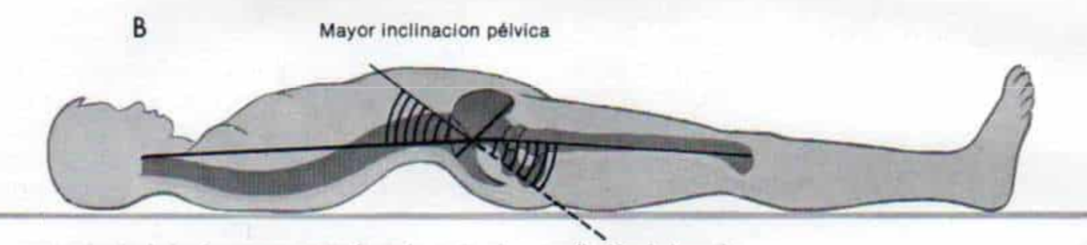
DESIGUALDAD DE LONGITUD DE LOS MIEMBROS PELVICOS

En la inspección, el cirujano puede detectar diferencias en la longitud de las extremidades inferiores, por la diferencia en el nivel de los pliegues poplíteo y glúteo, de la pelvis y de los hombros, con el niño erecto y con ambos pies juntos, con los talones en el suelo, y las rodillas en extensión total. En siguiente lugar, el explorador coloca el borde radial de su dedo índice en la porción más alta de cada cresta iliaca y el pulgar de cada mano en las espinas iliacas anterosuperiores, y compara la altura de la pelvis en los dos lados. Coloca bloques de madera de diverso espesor bajo el pie del miembro corto, para que asuman una línea horizontal las crestas iliacas y las espinas iliacas anterosuperiores. Entre las fuentes posibles de error están anormalidades óseas de la pelvis como atrofia del iliaco ipsolateral, en la poliomielitis.

En siguiente, lugar el operador mide con una cinta métrica la diferencia en la longitud de los miembros, con el niño en decúbito dorsal. Para que se logren mediciones precisas es esencial colocar las extremidades en posiciones similares. La *longitud real* del miembro inferior se mide desde el lado interno de la espina iliaca anterosuperior hasta el punto más bajo del maleolo interno o la superficie plantar del talón, es decir, con ambos tobillos en posiciones neutras e idénticas. Lo anterior es un índice de la longitud *real* de las extremidades pélvicas. Cuando no puede palparse fácilmente la espina iliaca anterosuperior o quedó deformada por osteotomía previa del iliaco, puede escogerse la tuberosidad isquiática como el punto de referencia proximal; el punto distal de referencia puede ser la punta del maleolo interno o la planta del talón, con el tobillo en posición neutra. La *longitud aparente* es el índice de la longitud funcional de los miembros inferiores y se mide desde el ombligo hasta el punto más bajo del maleolo interno y es un parámetro que toma en consideración el "balanceo" lateral de la pelvis. La deformidad en aducción de la cadera ocasiona un acortamiento aparente en el lado de la contractura, en tanto que la deformidad en abducción de esta zona produce un alargamiento aparente en el mismo lado (fig. 1-23).

Siempre que se advierta desproporción entre las longitudes de muslos y piernas, habrá que medirlas por separado. La línea medial o interna de la articulación de la rodilla sería el punto de referencia intermedio y puede localizarse fácilmente al flexionar 45° la rodilla. Otra forma de evaluar la desproporción entre la longitud de los muslos es medir el nivel de





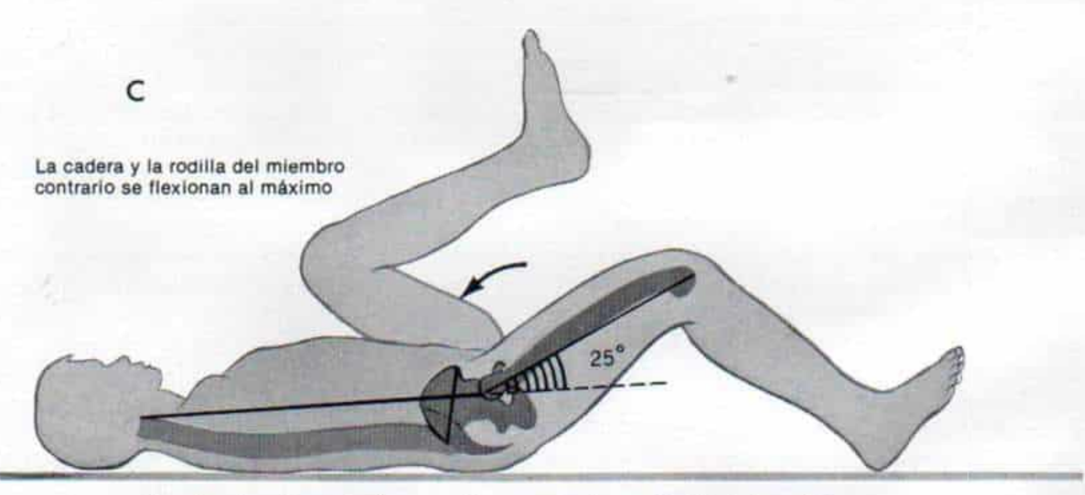


Fig. 1-20. Prueba de Thomas.

(Adaptado de von Lanz, T. Wachsmuth, W.: Praktische anatomie. Berlin, Julius Springer, 1938, p. 157).

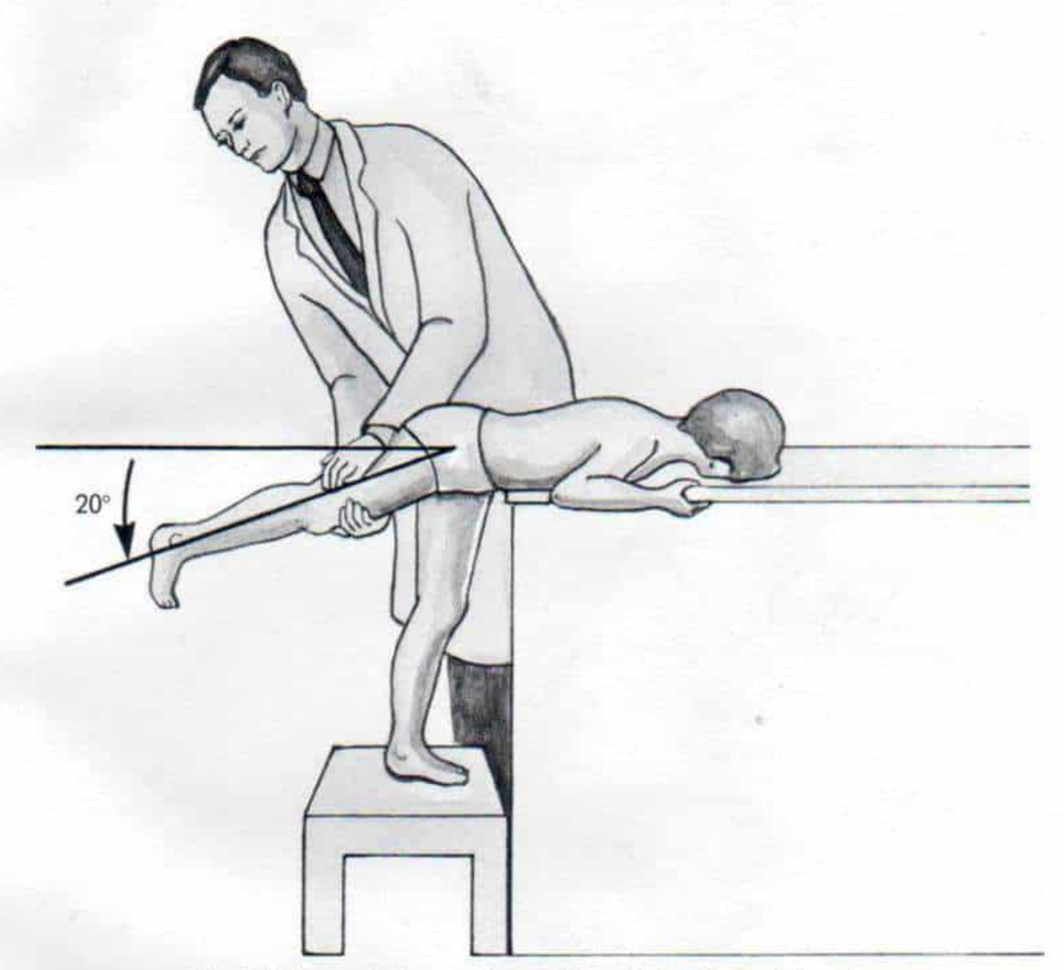


Fig. 1-21. Otro método para valorar la deformidad en flexión de la cadera.

Obsérvese que se ha colocado al niño sobre su vientre con ambas caderas flexionadas sobre el extremo de la mesa, para aplanar la columna lumbar. La cadera en estudio está en extensión. El grado en el cual no alcanza la posición neutra es la medida de la deformidad en flexión de la cadera.

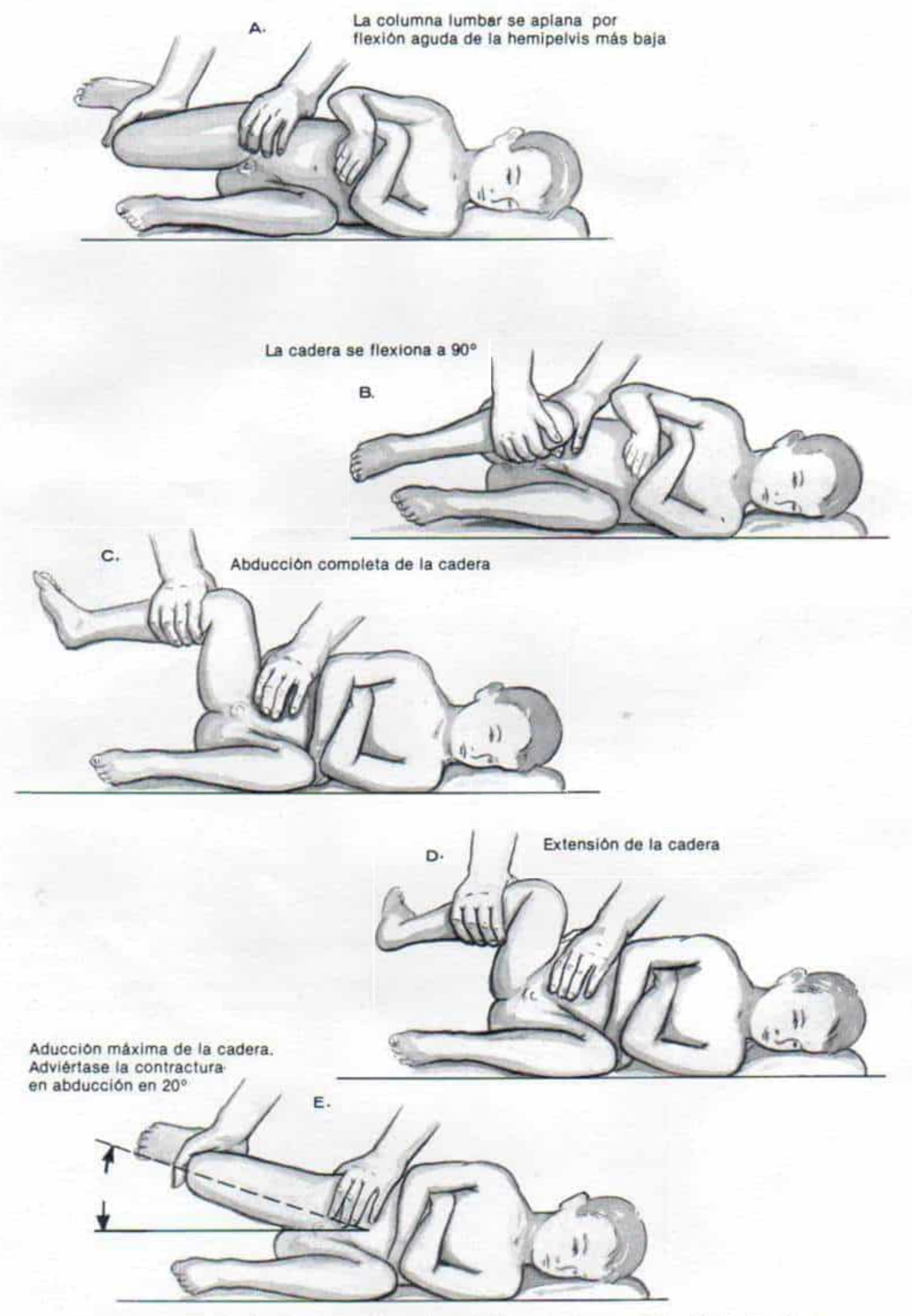


Fig. 1-22. Prueba de Ober para valorar el grado de contractura en abducción de la cadera.

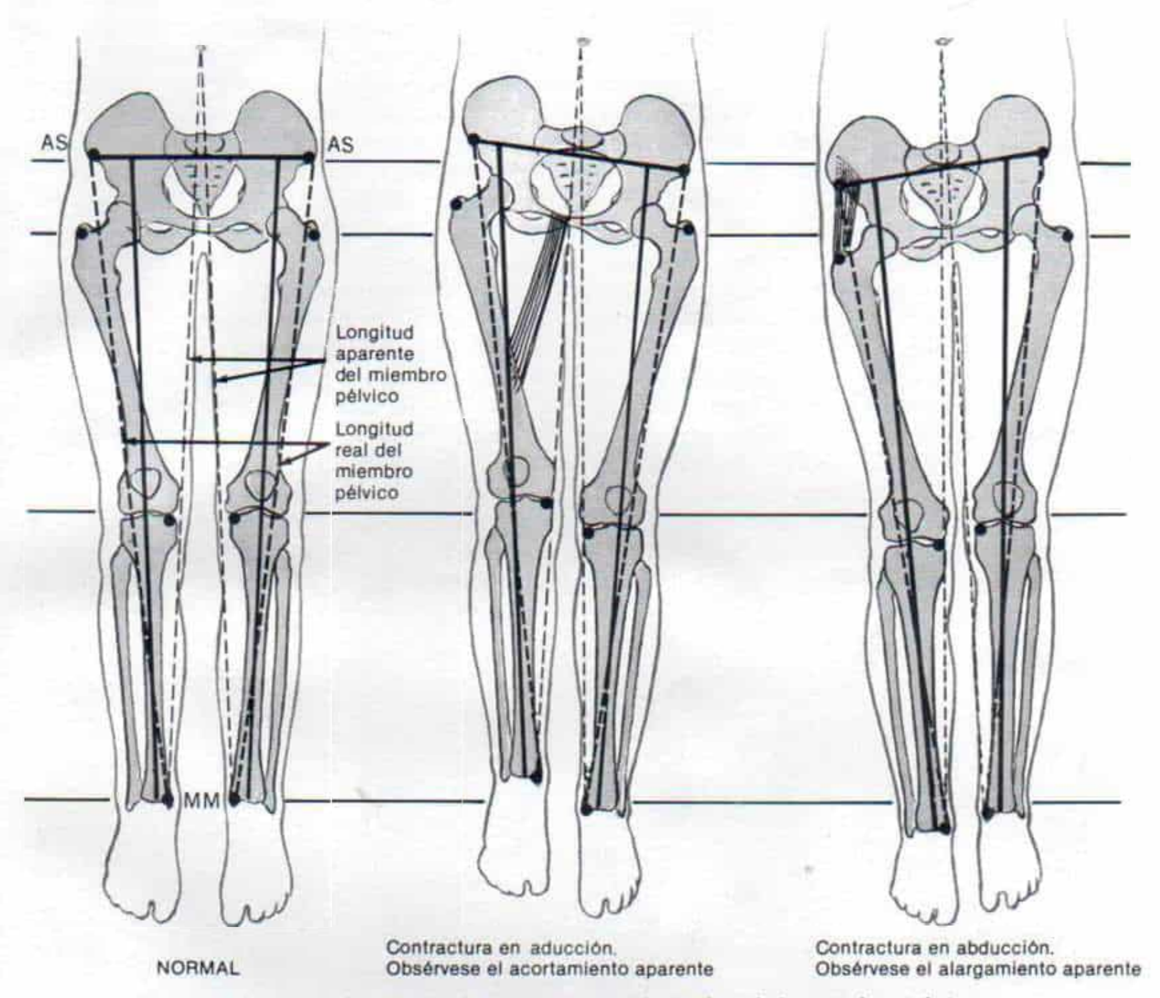


Fig. 1-23. Medición de la longitud real y aparente del miembro, de los miembros inferiores.

AS = espina iliaca anterosuperior, MM = maleolos internos. (Adaptado con autorización de von Lanz, T. and Wachsmut., W: Praktische Anatomie. Berlín, Julius Springer, 1938, pp. 24-25).

las rodillas con el paciente en decúbito dorsal con ambas caderas y rodillas flexionadas en ángulo recto (prueba de Galleazi). Para valorar la diferencia en la longitud de los miembros pélvicos se gira al paciente hacia la posición de decúbito ventral con las caderas en extensión completa, las rodillas flexionadas 90°, y los tobillos en posición neutra para conocer el nivel de la planta de los talones (prueba de Ellis).

La longitud total de los miembros superiores se mide desde el extremo posterior del acromion hasta el extremo del dedo medio, con codo, muñeca y dedos en grados neutros o "cero" de la posición en extensión. El miembro escapular se mide desde el extremo posterior del acromion hasta la punta del olécranon; el antebrazo se mide desde la punta del olécranon hasta la punta de la apófisis estiloides de radio o cúbito.

La circunferencia de la pantorrilla se mide en su diámetro mayor. Los muslos se miden en niveles idénticos marcados con precisión varias pulgadas por arriba de la rótula o por debajo de la espina iliaca anterosuperior. En el miembro superior, los niveles corrientes de medición son la circunferencia máxima del antebrazo y de la zona media del brazo.

DEFORMIDADES ANGULARES EN MIEMBROS INFERIORES

Los términos utilizados para describir las deformidades angulares denotan la posición del segmento distal de la deformidad, en relación con la unidad proximal. *Varo* (varus) describe una angulación dirigida hacia la línea media del cuerpo, en sentido distal a la parte anatómica en cuestión; *valgo* (valgus) describe la angulación que se aparta de la línea media en sentido distal a la porción particular. Por ejemplo, en el cúbito valgo, el antebrazo se aleja de la línea media en sentido distal a la articulación del codo, en tanto que en el cúbito varo está "doblado" hacia adentro "acercándose" a la línea media del cuerpo. En la coxa valga, el ángulo del cuello y la diáfisis femoral es mayor de lo normal, es decir, el segmento distal está angulado alejándose de la línea media. En la coxa vara se observa la situación contraria.

Las deformidades angulares se miden en grados y se expresan en la misma forma que la usada para el registro del movimiento articular. Se utilizan otras mediciones objetivas cuando así conviene. Por ejemplo, en el genu valgo puede medirse al grado de "acercamiento y choque" de las rodillas al valorar la distancia entre los maleolos internos, con las rodillas en extensión completa, las rótulas exactamente hacia arriba, y los cóndilos internos del fémur juntos, con presión moderada y firme, para comprimir la grasa cutánea excesiva (fig. 1-24). Otro método utilizado para medir el grado de valgo es valorar el ángulo entre la superficie externa del muslo y la pierna. La atrofia de la pantorrilla, especialmente del fascículo interno de los gemelos, y el exceso de grasa subcutánea en el muslo "intensifican" la imagen clínica del valgo.

El grado de genu varo se valora en forma semejante a como se hace con el valgo; se mide la distancia entre los cóndilos internos del



Fig. 1-24. Medición del grado de genu valgo.

fémur, de modo que los maleolos internos estén lo más cerca posible, y sometidos a compresión firme. Es indispensable que las rótulas estén exactamente hacia adelante, porque la rotación interna de los miembros pélvicos a nivel de las caderas puede ocasionar "varo aparente".

Es mejor hacer un esquema o fotografía de la deformidad, para comparación ulterior.

Arco de movimiento articular

El método de medir y registrar el movimiento articular ha sido estandarizado por el Committee for the Study of Joint Motion of the American Academy of Orthopedic Surgeons, y aprobado por los comités designados de la Orthopedic Associations of the English Speaking World.[34] Se basa en los principios del Método de Cero Neutral, tal como han descrito Cave y Roberts.[37] El movimiento se mide en grados de un círculo en el cual la articulación constituye su centro. Se define la Posición Inicial Anatómica de Cero de cada articulación, y se agregan los grados del movimiento de ella en la dirección en la cual se desplaza la articulación desde la posición inicial de cero. En lo pasado, había gran confusión porque los movimientos articulares se medían a partir de varias posiciones iniciales. El método actual elimina la confusión de aceptar la "posición anatómica" extendida de un miembro como grado cero, y no 180°. Por ejemplo, cuando se lleva el codo totalmente extendido desde la posición anatómica de cero a un ángulo recto, el arco de movimiento es de 90° de flexión.

El arco de movimiento en una articulación es la suma de sus arcos pasivo y activo. Durante la exploración es importante actuar con suavidad porque el movimiento articular puede ser doloroso. Es necesario colocar a la extremidad en la posición que sea más cómoda para el niño; para el médico novato es mejor usar un goniómetro mientras aprende a evaluar los ángulos con exactitud por medio de la inspección. Sin embargo, hay que recordar que el goniómetro puede aportar información inexacta cuando no están bien definidos los puntos óseos de referencia, a causa del exceso de tejidos blandos u otros factores.

La *flexión* es el movimiento de "doblar" una articulación, es decir, el que se aleja de la posición inicial de cero. La *extensión* es el acto de "enderezamiento" de la articulación, es decir, volver a la posición inicial cero. Es importante diferenciar entre los términos *extensión* e *hiperextensión*. Cuando el movimiento contrario al de flexión no es natural, como pudiera ser en la rodilla o el codo, se utiliza el término *hiperextensión*. La aducción comprende acercar una parte hacia el eje del cuerpo, en tanto que *abducción* es alejarla de dicho eje. En la articulación del carpo se utilizan los términos desviación cubital y radial. La *supinación* es el acto de llevar la palma de la mano hacia la cara anterior del cuerpo, o de modo que mire hacia arriba. La *pronación* es llevar la palma de la mano hacia la superficie posterior del cuerpo, o que mire hacia abajo. La *inversión* es el término aplicado a un movimiento de giro hacia adentro que se observa más bien en la articulación subastragalina. La *eversión* es un movimiento contrario. La *rotación interna y la externa*, se explican por sí solas.

El codo es la típica articulación "en gozne" o gínglimo, en que hay libertad de movimiento "en un solo plano". La Posición Inicial de Cero incluiría el codo recto en extensión (cero grados). El arco normal de movimiento en el codo incluye (fig. 1-25, *A*): 1) *flexión*, que va de cero a 150°; 2) *extensión*, de 150° a 0° (del ángulo de flexión máxima a la Posición Inicial de Cero), 3) *hiperextensión*, que se mide en grados más allá de la Posición Inicial de Cero, y que varía de 5 a 15°. No en todas las personas existe hiperextensión de tal articulación. La limitación del movimiento en la articulación del codo se expresa de este modo: 1) el codo muestra flexión de 30 a 90°, o 2) el codo tiene una deformidad en flexión de 30°, con mayor flexión hasta los 90° (fig. 1-25, *B*).

El estudio de los movimientos de la cadera es más complejo porque es una articulación diartrodia capaz de movimiento tridimensional, compuesto o rotatorio. Al valorar el movimiento de la cadera el operador debe observar la rotación de la pelvis durante la exploración. El debe colocar siempre una mano en la cresta iliaca, para advertir el punto en que comienza a moverse la pelvis. En primer lugar se coloca al niño sobre su espalda en una superficie firme y plana, con la cadera contraria sostenida en flexión completa, para aplanar la columna lumbar y "destacar" alguna contractura en flexión de la cadera, si existe (prueba de Thomas). El arco normal de flexión va de cero a 110 a 120°. El movimiento limitado de la cadera se expresa en la misma forma que se hace

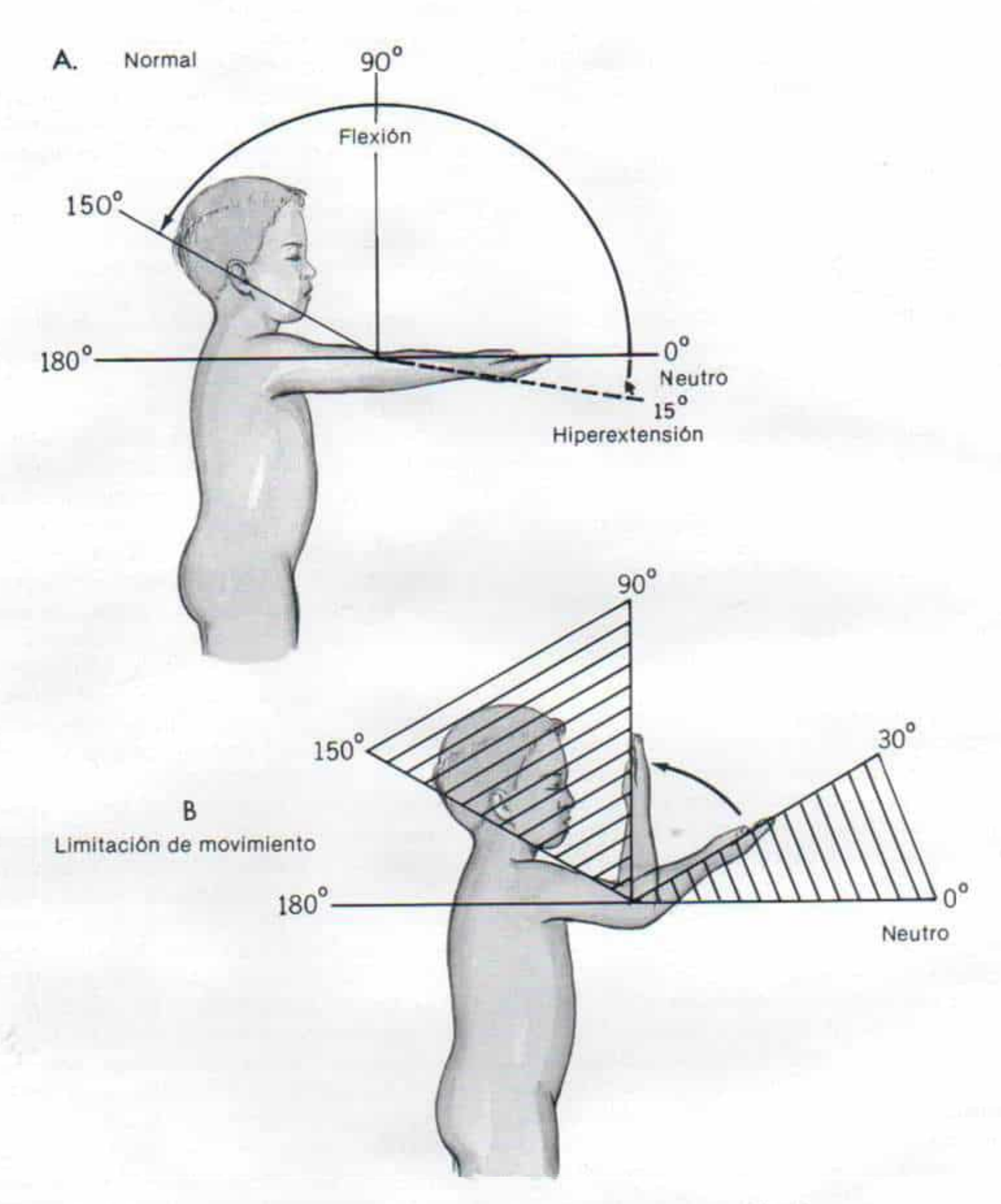


Fig. 1-25. Medición del arco del movimiento de la articulación del codo.

A, normal, **B**, limitación de movimiento.

en el caso del codo o la rodilla, es decir, 1) la cadera se flexiona de 30 a 90°, o 2) la cadera posee una deformidad en flexión de 30° con mayor flexión hasta 90°.

En siguiente lugar, se valora la rotación de la cadera en flexión con el paciente todavía en decúbito dorsal. La cadera y la rodilla del miembro por estudiar se flexionan cada una 90°; el muslo queda perpendicular a la línea transversa que pasa por las dos espinas iliacas anterosuperiores de la pelvis. La *rotación interna o medial* se mide al rotar la pierna alejándola de la línea media del tronco, con el muslo como eje de rotación, y así producir una rotación interna de la cadera (normal, de 35°) (fig. 1-26, *A*). La *rotación lateral o externa de la cadera* se produce al rotar la pierna hacia la línea media del tronco, con el muslo como eje de rotación. No conviene utilizar en algunas situaciones los términos *interno* o *externo*.

En la valoración de la *abducción* de la cadera es indispensable que las espinas iliacas anterosuperiores estén al mismo nivel. La hemipelvis se fija por abducción de la hemipelvis contraria, y para ello, el operador utiliza su mano, la cual también detectará el movimiento pélvico (fig. 1-26, *C*). La abducción se mide en grados del movimiento lateral o externo del miembro a partir de la Posición Inicial de Cero. Al medir la *aducción*, el explorador debe elevar el miembro contrario para que el miembro que estudia pase debajo de él. La rotación de la cadera en extensión se mide con el individuo acostado sobre su dorso, pero es mejor que asuma la posición de decúbito ventral o prona. Su rodilla se flexiona hasta 90°; la pierna queda perpendicular a la línea transversal que pasa por las espinas iliacas anterosuperiores. La pierna es rotada hacia afuera para medir la rotación medial (cifra normal, 45°) y hacia adentro, para valorar la rotación lateral (fig. 1-26, *B*). Se valora la extensión de la cadera con el niño en decúbito ventral con la hemipelvis contraria flexionada sobre el extremo de la mesa, para así aplanar la columna lumbar. El explorador estabiliza la pelvis al colocar su codo y antebrazo sobre el iliaco y la columna lumbosacra, y con su otra mano sostiene la posición inferior del muslo, con la rodilla flexionada para relajar los músculos de la pata de ganso. La cadera que se revisa se extiende al alzar el muslo hacia arriba en dirección del techo. Es importante impedir el movimiento de la porción inferior de la columna (fig. 1-27). El arco normal de extensión de la cadera es de unos 30°. En presencia de contractura en flexión, la cadera no se extiende. La prueba de Thomas también puede practicarse con el niño en decúbito ventral. Cuando hay dolor e irritabilidad, el niño puede resistir la flexión de una cadera sobre el extremo de la mesa, y en estos casos puede acostársele sobre su vientre, colocarle una almohada pequeña debajo del abdomen, y extender el miembro inferior que se revisa, con la rodilla en flexión leve.

Una forma aproximada pero rápida de detectar limitación en la abducción de la cadera es pedir al paciente (de pie o acostado sobre su espalda) que separe sus miembros inferiores lo más que pueda. Normalmente cada cadera debe situarse en abducción de unos 45°, lo que se valora al medir la separación intermaleolar. Los estándares de amplitud del movimiento articular señalados por el manual de American Academy of Orthopedic Surgeons corresponden a adultos. En los niños, el arco de movimiento circular es mayor, a causa de la laxitud de las articulaciones. Boone y Azen han estudiado los patrones cambiantes del movimiento articular conforme la persona tiene mayor edad, desde el niño de 18 meses hasta los 19 años de vida. El tejido conectivo se vuelve cada vez más rígido, particularmente en los músculos y tendones y en sus zonas vecinas, conforme la persona tiene mayor edad. Por tal razón, disminuye el arco de movimiento articular.

Todos los neonatos normales muestran deformidad de la cadera y de la rodilla en flexión, por la posición (en flexión) intrauterina. Las dos articulaciones pueden extenderse hasta asumir una posición neutra, después de cuatro a seis semanas de edad. La abducción de la cadera disminuye conforme el niño o el joven tienen mayor edad, y en promedio, es de 10 a 15° por decenio, en los primeros 20 años. La rotación de la cadera disminuye 15 a 20° por decenio durante los primeros 20 años y unos 5° por decenio después de tal lapso.

Los niños tienen mayor inversión y dorsiflexión del pie que los adultos. La amplitud del movimiento articular a la derecha y a la izquierda es semejante, y por ello es posible comparar al miembro "sano" con el afectado.[35]

El movimiento del hombro se subdivide en movimiento glenohumeral verdadero, escapulotorácico puro y la combinación de ambos. El término *elevación* define todos los movimientos ascendentes del húmero en cualquier pla-

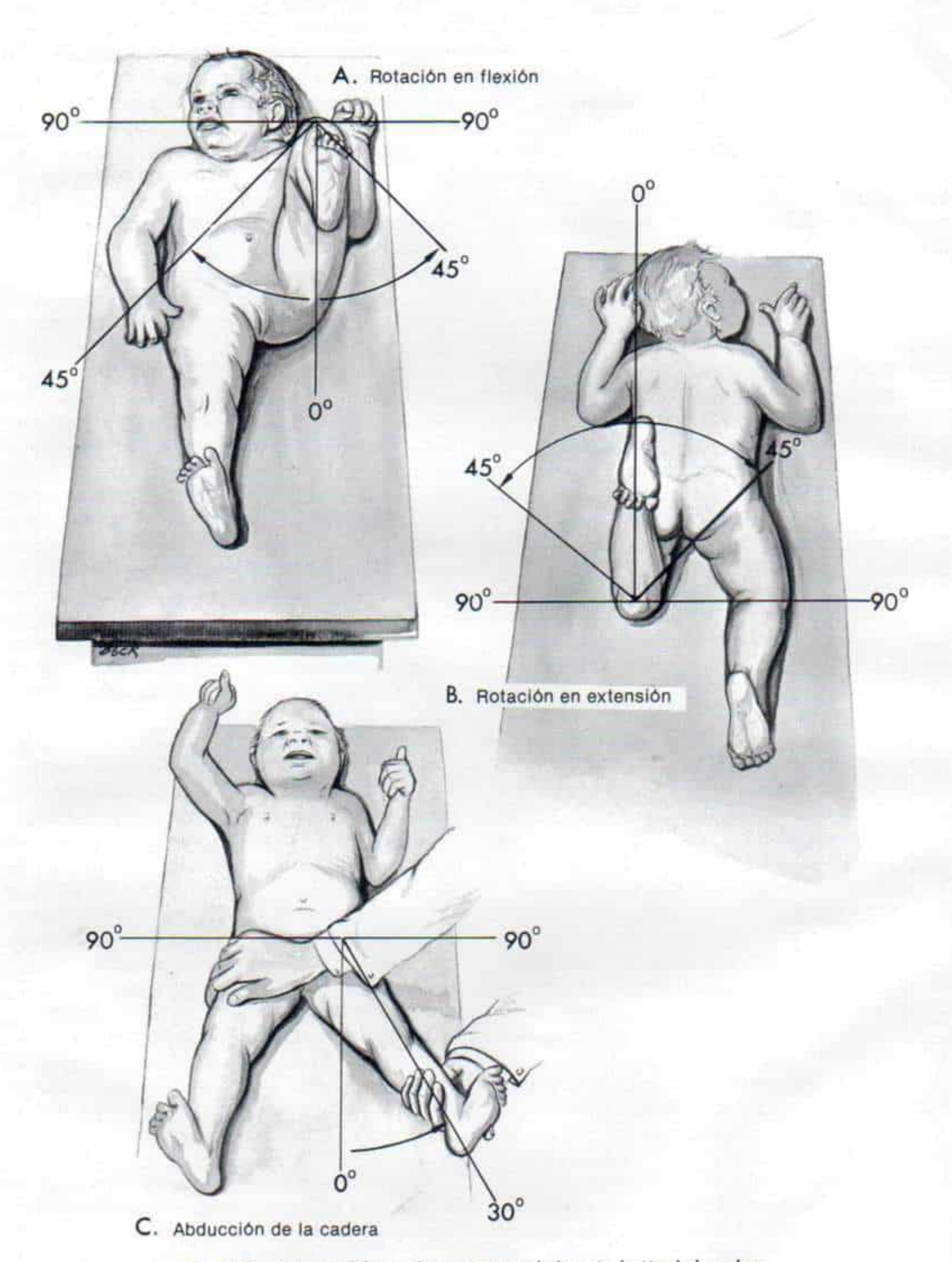


Fig. 1-26. Medición del arco de movimiento de la articulación de la cadera.

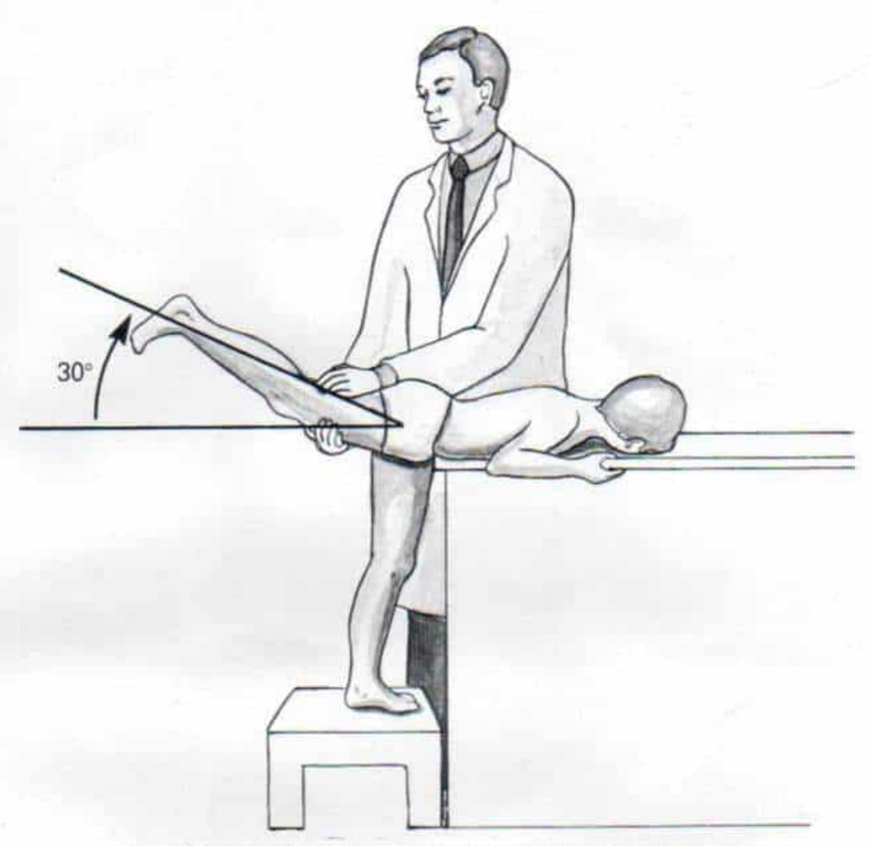


Fig. 1-27. Medición de la extensión de la articulación de la cadera.

no, es decir, elevación vertical del brazo en cualquier posición del plano horizontal de abducción o aducción.

Al valorar los límites de la elevación de la articulación glenohumeral, es esencial que el explorador se coloque detrás del niño y fije la escápula al sostener su ángulo inferior (fig. 1-28, *A* y *B*). El movimiento de la articulación escapulotorácica puede ser limitado todavía más si coloca una mano firmemente sobre el acromion del brazo en estudio. En el movimiento combinado glenohumeral y escapulotorácico, la escápula gira hacia arriba y afuera sobre la pared del tórax y permite al hombro la elevación hasta 180° (fig. 1-28, *C*).

En la elevación del hombro, los primeros 20° son movimiento glenohumeral puro (fig. 1-29, *A*), y a partir de este punto, cuando se eleva el brazo, se desplazan juntas las articulaciones glenohumeral y escapulotorácica en una proporción de uno a dos, es decir, por cada 3° de elevación del hombro, hay 2° de movimiento de la articulación glenohumeral y un grado de la articulación escapulotorácica (fig. 1-29, *B*). Cuando se fija la escápula la elevación glenohumeral pura es de unos 90° (fig. 1-29, *B*). Al llegar a unos 120° de elevación combinada del hombro, el cuello quirúrgico del húmero se topa con el acromion y la elevación completa del hombro es factible por rotación lateral del mismo; ello aleja el cuello quirúrgico del húmero separándolo del acromion y aumenta la superficie articular de la cabeza humeral (fig. 1-29, *D* y *E*).

Los términos *abducción y aducción* del hombro describen el movimiento solamente en el plano horizontal desde la posición mediosagital cero del cuerpo (fig. 1-30). La abducción es el movimiento del brazo *que se separa* del eje, en tanto que la aducción es el desplazamiento del brazo *hacia* el eje mediosagital mencionado. Los movimientos del hombro en el plano sagital son flexión hacia adelante y extensión hacia atrás (fig. 1-31). Normalmente el hombro muestra extensión de 45 a 55°.

La rotación del hombro se mide en la posi-

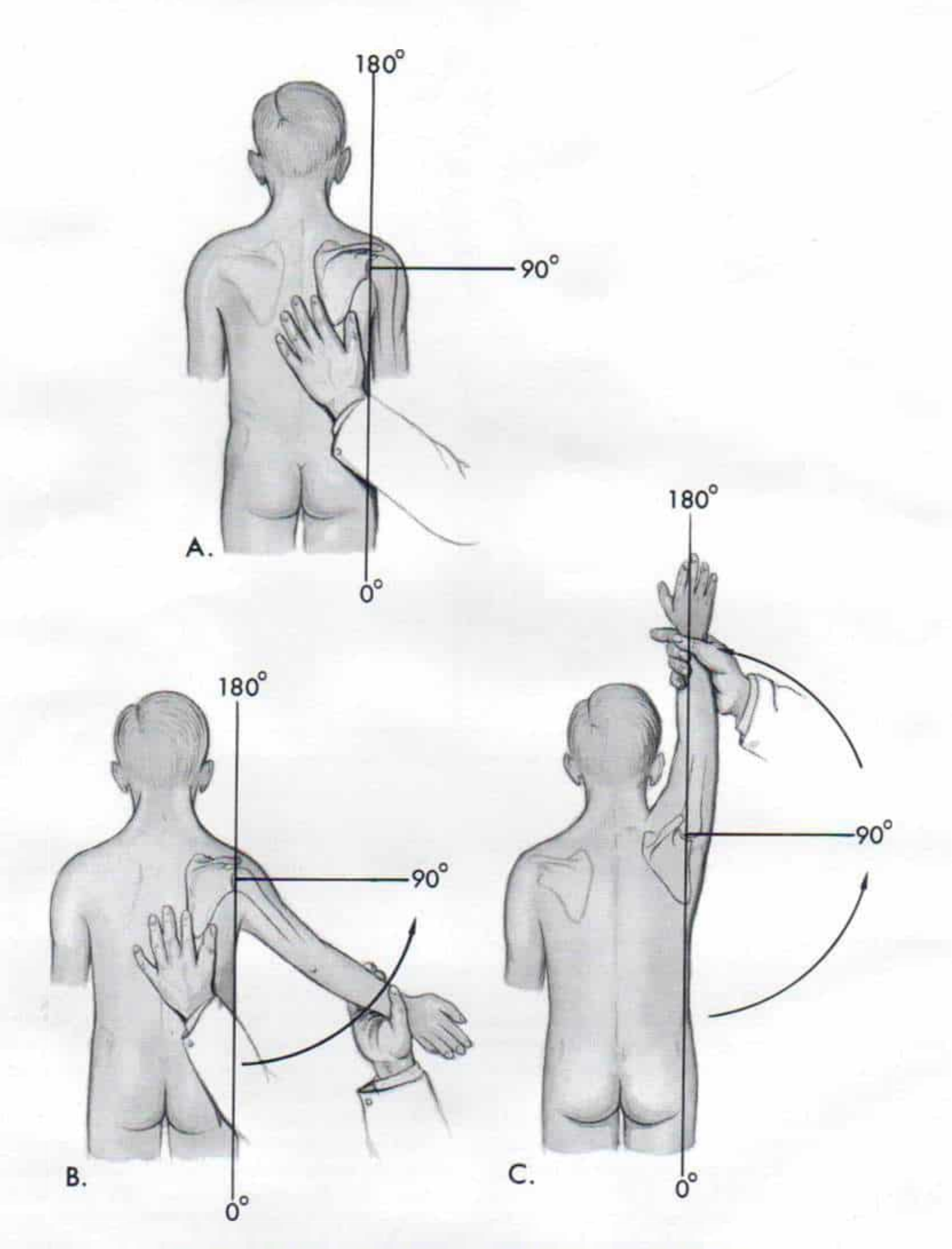


Fig. 1-28. Medición del arco de movimiento de la articulación del hombro.

(Adaptado de Joint Motion-Method of Measuring and Recording. Publication of American Academy of Orthopedic Surgeons, 1965.)

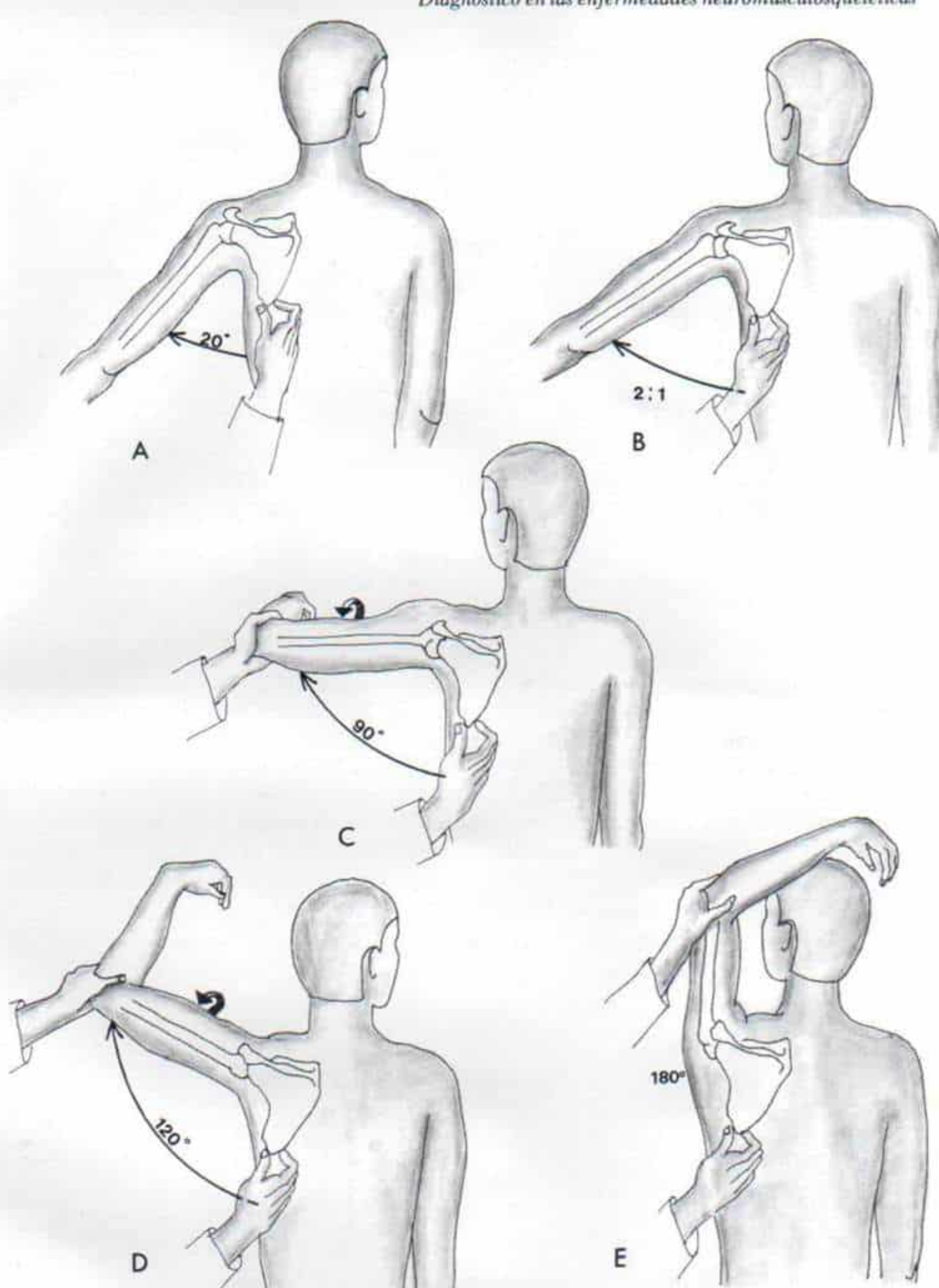


Fig. 1-29. Elevación de la articulación del hombro.

A, la escápula u omóplato no se mueve hasta que el brazo se ha elevado unos 20°, es decir, el movimiento se realiza a nivel de la articulación glenohumeral. **B**, con unos 20° de abducción las articulaciones glenohumeral y escapulotorácica se mueven juntas en una proporción de 2:1. **C**, la elevación glenohumeral verdadera es de unos 90°. **D**, con 120° de elevación continua del hombro, el cuello quirúrgico del húmero "topa" contra el extremo del acromion. El húmero rota hacia afuera para girar su cuello quirúrgico y alejarlo del acromion, y así permitir la elevación completa del hombro. **E**, elevación completa de la articulación del hombro (combinación de articulaciones glenohumeral y escapulotorácica), de 180°. Tal elevación se logra con la rotación lateral del húmero.

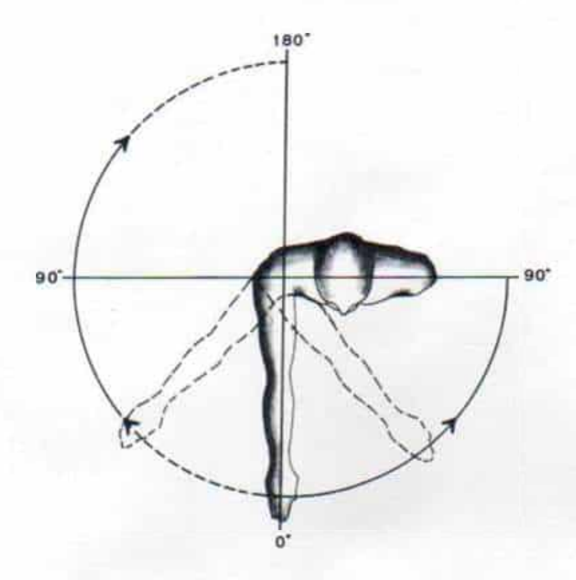


Fig. 1-30. Abducción y aducción del hombro.

Los términos se limitan a describir los movimientos en el plano horizontal desde la posición cero mediosagital.

ción neutra con el explorador colocado enfrente del niño. El codo del paciente debe estar a un lado de su cuerpo, para evitar sustituir la rotación lateral por la aducción, y la rotación medial por abducción, y se flexiona 90°. El antebrazo se rota hacia adentro hacia el eje sagital del cuerpo, y en sentido lateral alejándolo de él. El hombro es el eje y el antebrazo el indicador de movimiento (fig. 1-32, *A*). El arco normal de rotación medial es de 50 a 60° (la pared del tórax bloquea su movimiento), y el arco normal de rotación lateral es de 40 a 45°. La rotación del hombro también puede valorarse con la posición "cero" neutra del hombro en 90° de elevación y 90° de abducción. En la rotación medial, el brazo se mueve hacia abajo, en tanto que en la lateral lo hace hacia arriba (fig. 1-32, *B*).

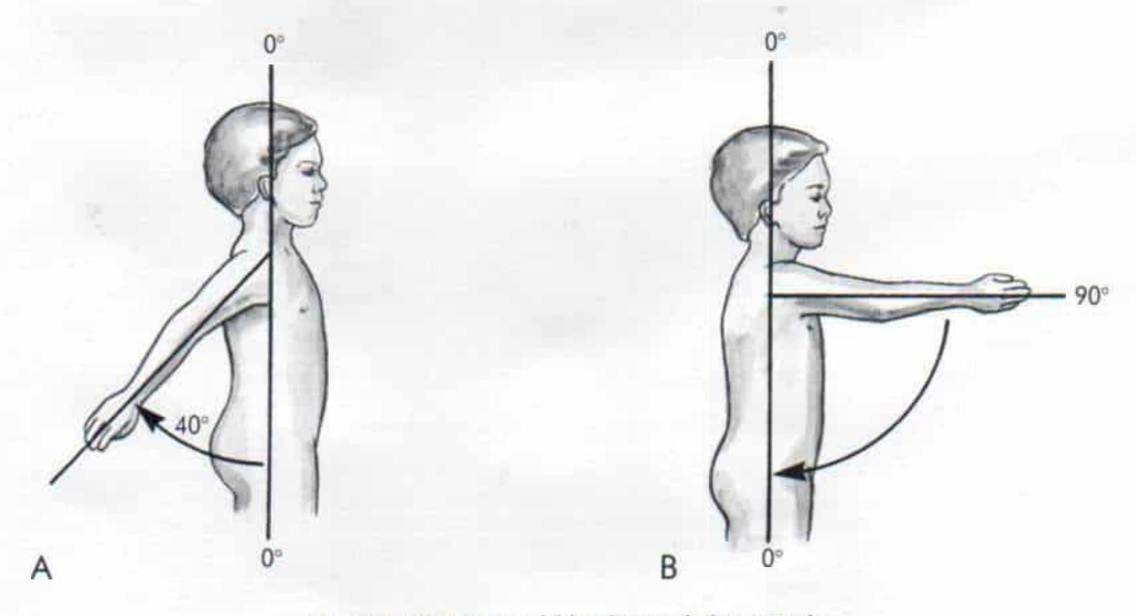
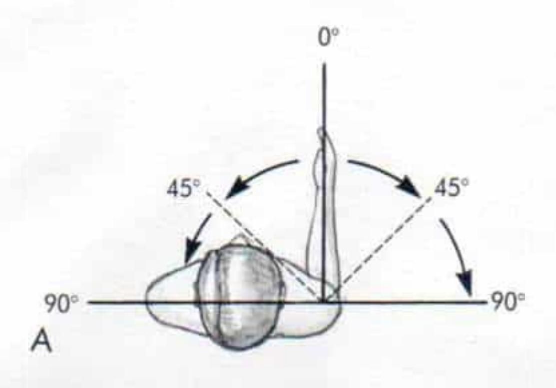


Fig. 1-31. Movimientos del hombro en el plano sagital.

A, extensión (hacia atrás). **B**, flexión (hacia adelante).



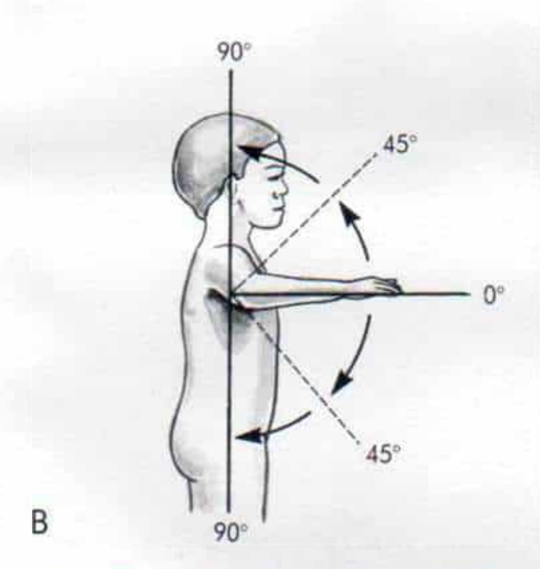


Fig. 1-32. Rotación medial y lateral del hombro.

A, con el brazo a un costado del cuerpo. **B**, con el hombro en 90° de elevación y 90° de abducción.

Una forma rápida de valorar el arco activo de movimiento del hombro es pedir al niño que lleve a cabo lo siguiente: con los codos rectos y los antebrazos en supinación completa, que eleve verticalmente ambos brazos y por arriba de la cabeza toque el índice con el índice o el pulgar con el pulgar, y de esa manera se valorará la elevación del hombro (fig. 1-33, *A*). Después colocará ambas manos en la nuca y desplazará sus codos en sentido posterior, y con esta maniobra se valora la abducción horizontal activa y la rotación lateral (fig. 1-33, *B*). Con el brazo en flexión moderada, lo cruzará sobre el pecho para tocar el hombro contrario y así se valorará el arco activo de rotación medial y de aducción (fig. 1-33, *C*). También en la misma forma colocará después el antebrazo detrás de la espalda y tocará el ángulo inferior de la escápula opuesta y con ello valorará el arco activo de extensión, rotación medial y aducción (fig, 1-33, *D*). El siguiente paso será intentar alcanzar el ángulo superior de la escápula contraria, con el brazo llevado detrás de la cabeza y del cuello para así valorar el arco de elevación, rotación medial y aducción del hombro (fig. 1-33, *E*). La última maniobra será tratar de colocar el brazo detrás de la espalda a nivel del sacro, y tocar el glúteo contrario con la mano, para así valorar extensión, aducción y rotación medial (fig. 1-33, *F*).

Potencia motora y valoración muscular

La fuerza y potencia musculares pueden clasificarse en *cinética* o *estática;* la cinética es la fuerza que se ejerce al cambiar de posición y la estática es la que se manifiesta al resistir u oponerse al movimiento. La fuerza cinética se estudia al pedir al niño que practique movimientos contra resistencia del explorador o contra la fuerza de gravedad. La fuerza estática se valora al pedirle que resista intentos activos de mover partes específicas del cuerpo, por intervención del explorador. La *paresia* o *debilidad* es el término utilizado cuando hay disminución de la potencia, en tanto que el término *parálisis* denota la pérdida total de tal función.

La debilidad muscular se manifiesta no sólo por la pérdida de la fuerza cinética y estática, sino también por fatiga fácil, disminución de la velocidad de movimientos e irregularidad y torpeza de los mismos, temblor, incoordinación y menor capacidad para llevar a cabo actos coordinados.

Si se identifica debilidad muscular, el médico debe definir si es *difusa* o *localizada.* La difusa (o generalizada) se observa en miopatías como distrofias, trastornos de electrólitos, estados tóxicos y deficitarios y varios tipos de miositis y miastenia grave. En el caso de la segunda (focal), es necesario saber si se debe a afección de un *músculo específico*, de varios músculos que reciben fibras de *un nervio*, o de

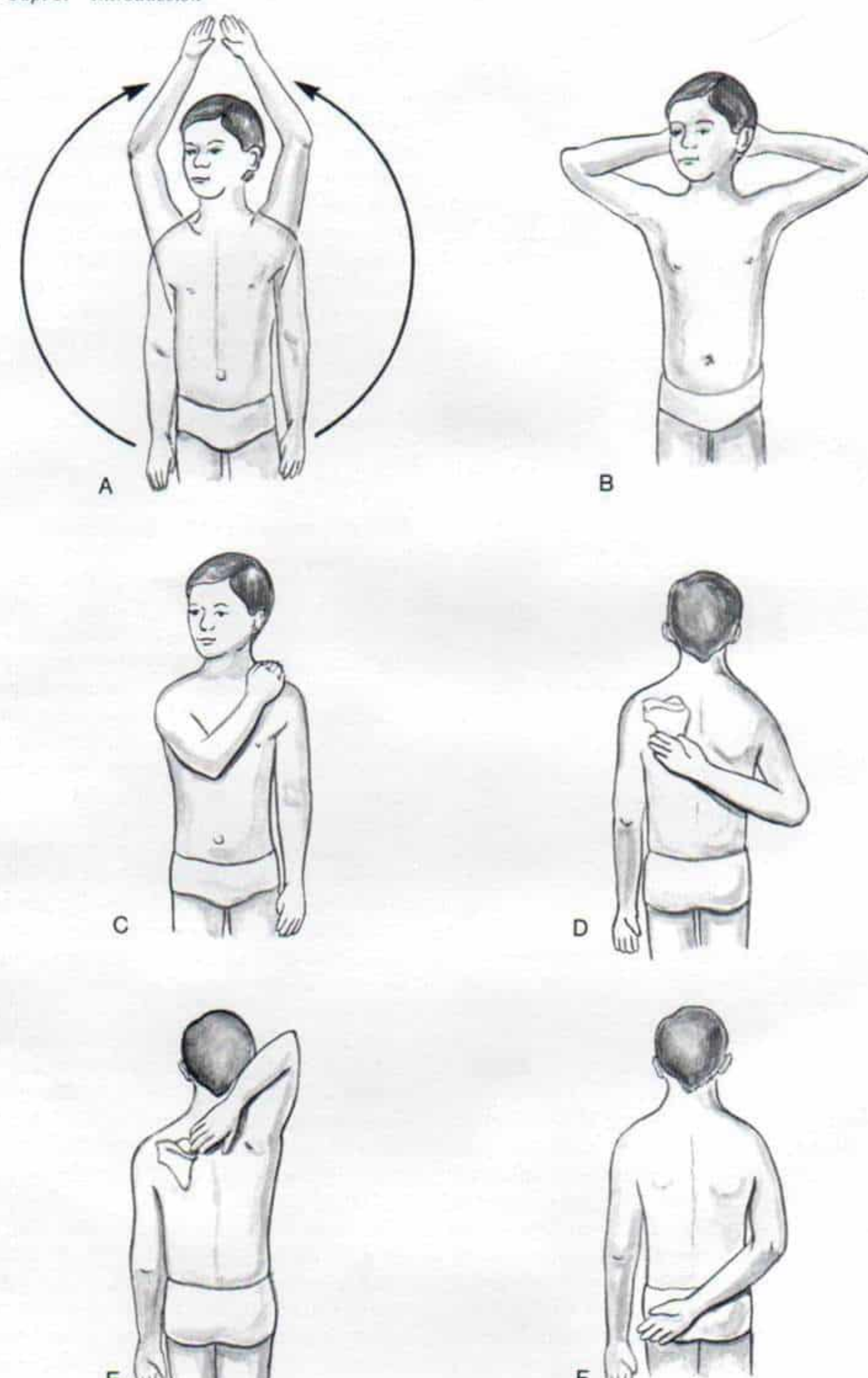


Fig. 1-33. Forma rápida de valorar el arco activo de movimiento de los hombros.

A, elevación de ambos hombros. **B**, abducción horizontal y rotación lateral. **C**, rotación medial y aducción. **D**, extensión, rotación medial y aducción. **E**, elevación, rotación medial y aducción. **F**, extensión, aducción y rotación medial.

un grupo de músculos que reciben inervación de un segmento de la médula espinal, de un *movimiento específico* que afecta más de un músculo o de *todo un miembro*. La parálisis de un miembro recibe el nombre de *monoplejía* y si la afección es mayor cabe utilizar los términos: *hemiplejía* que es el ataque de la mitad del cuerpo; *paraplejía* que abarca los miembros inferiores, o *cuadriplejía* o *tetraplejía* si afecta las cuatro extremidades.

En caso de haber debilidad muscular, el médico debe precisar su grado, carácter y causa. ¿Es fláccida o espástica? ¿Junto con ella hay también cambios sensitivos? ¿Cuáles son los cambios reflejos? ¿Cuál es el grado de atrofia muscular? ¿Hay seudohipertrofia? ¿Existe fibrilación o fasciculación? Cuando el músculo se conserva en un estado de contracción y acortamiento por un lapso particular, puede surgir una *contractura* miostática, es decir, el músculo ya no puede recuperar su longitud original por estiramiento. Las contracturas miostáticas pueden surgir de la acción excesiva de un grupo de músculos, cuando no es contrarestada por antagonistas debilitados o después de espasmo duradero, como aparece en la poliomielitis aguda o en la parálisis espástica. Las contracturas pueden causar deformidades de huesos y articulaciones. Es importante saber si la propia deformidad agrava la debilidad muscular: ¿el movimiento activo o pasivo se acompaña de dolores espontáneos? Hay que hacer todo esfuerzo para saber si la limitación o la ausencia de movimientos es el resultado de parálisis, de espasmo de músculos involuntarios o voluntarios, de hinchazón articular o anquilosis fibrosa u ósea. Por último, también hay que determinar si la debilidad muscular es un proceso reversible o un estado fijo, y si se pueden llevar a cabo transferencias o trasplantes de tendones para mejorar la función.

El operador valora en forma objetiva el grado de debilidad muscular y lo registra en una gráfica de maduración neurofisiológica para vigilar por medio de comparaciones, la evolución de la potencia motora. La prueba muscular original fue creada por Lovett y Martin.[59] La capacidad del músculo para mover la parte del cuerpo contra la gravedad o contra resistencia adicional se utiliza para cuantificar su función. En los cuadros 1-3 a 1-5 en el apéndice de este capítulo se incluye una clasificación aceptable, y las gráficas utilizadas por Tachdjian para registrar la potencia muscular. En el cuadro 1-6 se presenta la inervación de los músculos encargados de los movimientos del hombro y la extremidad torácica, y en el cuadro 1-7 el de los músculos que accionan los miembros inferiores.

La exploración en busca de debilidad muscular en lactantes y niños de corta edad es difícil. El médico puede detectar a simple vista y fácilmente defectos en los movimientos, al observar la actividad espontánea del lactante y observar los juegos de niños de corta edad, o pueden utilizarse métodos que estimulan reflejos como el de Moro.[55,101]

Valoración neurológica

En el diagnóstico de los trastornos del sistema musculosquelético es importante la exploración neurológica minuciosa, aspecto de especial validez siempre que surjan signos de debilidad muscular, incoordinación u otras alteraciones de la función neuromuscular. Es importante valorar los reflejos profundos y superficiales, la función sensitiva, las funciones de pares craneales, así como el estado psíquico y emocional. En lo que se refiere a detalles de la exploración neurológica conviene que el lector consulte los trabajos de DeJon, de Thomas, Chesni y Saint-Anne, de Paine y Oppé, de Denny Brown y de Farmer.*

En el periodo neonatal y en la lactancia, aparecen diversos reflejos primitivos que es necesario evaluar de manera sistemática. McGraw ha presentado las siguientes consideraciones neurofisiológicas para la mejor valoración e interpretación de las reacciones en el neonato:

1. Las dos divisiones principales del sistema nervioso central que controlan las funciones neuromusculares son: *a*) la corteza cerebral y *b* los núcleos subcorticales. Estos últimos constituyen una porción más primitiva del cerebro, que la corteza. Las neuronas de los núcleos mencionados comienzan a madurar y están listas para actuar en fecha mucho más temprana que las de la corteza.

2. Al nacer el niño, la corteza cerebral no funciona en grado apreciable como mecanismo para controlar la conducta. Por tal motivo, los patrones de conducta característicos del recién nacido son mediados por los núcleos subcorticales.

3. Algunas funciones quedan esencialmente bajo el dominio de los centros subcorticales durante toda la vida.

*Consúltense las referencias 64,66,68,90,94.

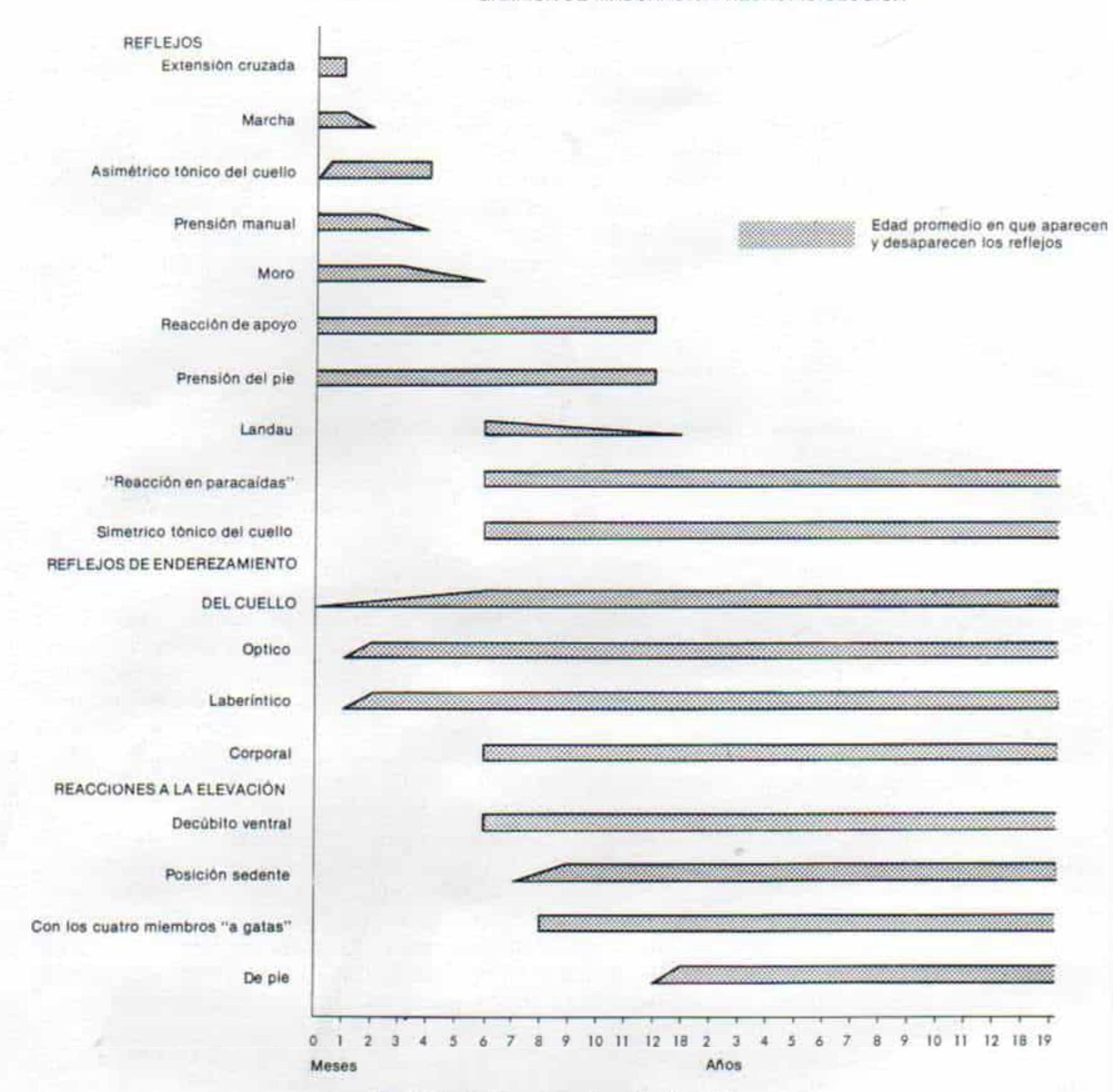


Fig. 1-34. Gráfica de maduración de reflejos.

4. Algunos patrones notables de conducta del neonato al parecer constituyen residuos de funciones filogenéticas que han perdido su utilidad en la especie humana.

5. Conforme se desarrolla la corteza cerebral, ejerce una influencia de control en las funciones neuromusculares y también de inhibición en actividades de los núcleos subcorticales.

6. Los cambios que el desarrollo impone en la conducta manifiesta dependen de progresos en la maduración cortical. Esta última se refleja en la conducta por la supresión o disminución de algunas actividades y por el surgimiento e integración de otras actividades neuromusculares.

7. El desarrollo tiende a hacerse en dirección cefalocaudal.[85]

Los reflejos y reacciones importantes se describen en forma somera en siguiente término, y se resumen en la figura 1-34 y en el cuadro 1-8 del apéndice. El cirujano ortopedista debe conocer en detalle toda esta información, porque existe correlación entre el

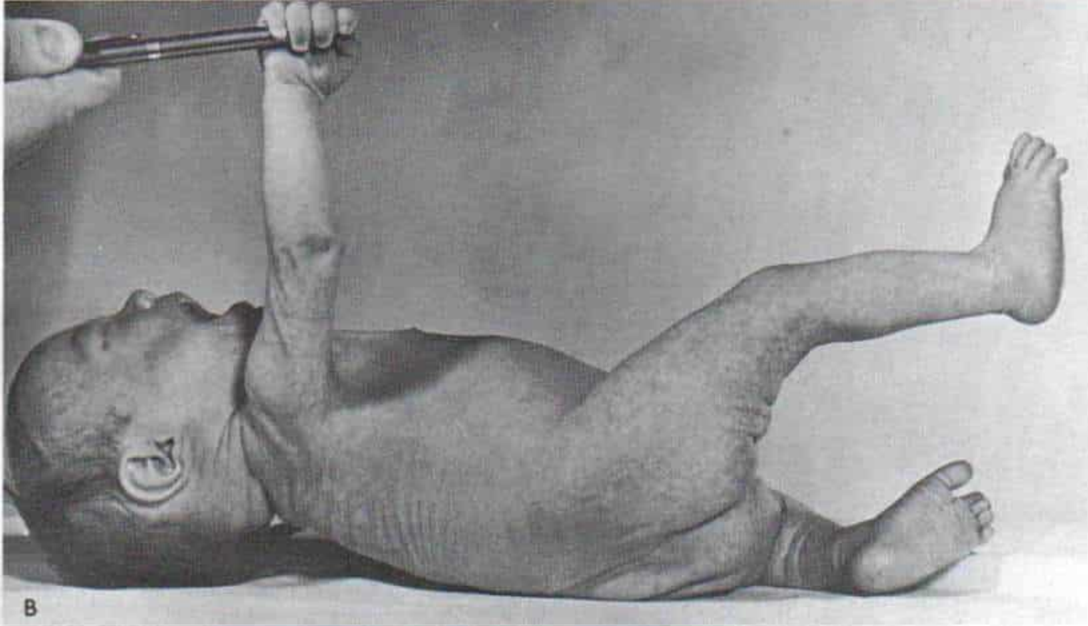


Fig. 1-35. Reflejo de prensión manual.

Cuando el reflejo es potente, el niño puede asirse del objeto que se le presente, y quedar suspendido.

"logro" o desarrollo motor funcional y la estructura refleja subyacente. La valoración refleja no debe ser una maniobra estereotipada u "obligatoria".

Reflejo de prensión manual. Si se introduce en la palma de la mano de un niño desde el lado cubital un dedo del explorador o un objeto (como un lápiz, una varilla o el estuche vacío de un termómetro), se intensifica el tono flexor, y él flexionará los dedos y lo asirá (fig. 1-35, *A*). El pulgar no ejercerá su función de oposición de los demás dedos sino que se flexionará con ellos, si estaba en posición extendida. Si el operador tira del objeto que ha tomado el recién nacido, el tono flexor aumentará en forma sinérgica en otros músculos flexores del miembro superior, y ello es facilitado por estiramiento, de tal manera que la prensión es tan intensa que el cuerpo del niño puede ser suspendido por medio del objeto que ha asido (fig. 1-35, *B*). Durante la prueba, la cabeza debe estar en la línea media, porque si no está, el reflejo de prensión es más intenso en el lado en que se dirige el occipucio. La mano se abrirá con la estimulación táctil en el dorso, y por esta razón, no debe ser tocada durante la prueba. Lo anterior es un ejemplo de "antagonismo" entre los reflejos.

El reflejo de prensión manual está en el neonato y en recién nacidos de muy corta edad y desaparece entre los dos y cuatro meses. Se valoran intensidad, simetría y persistencia después que debió haber desaparecido. En personas de mayor edad, este reflejo es inhibido por la acción de las cortezas piramidal y premotora, y se observa solamente como un fenómeno de "liberación". En los lactantes, su persistencia después de cuatro meses de edad puede indicar parálisis cerebral espástica. Pudiera ser asimétrico en la hemiplejía espástica. El reflejo mencionado es más potente en el neonato y la ausencia de él en un lado puede denotar parálisis fláccida, como en el caso de la parálisis del plexo braquial de origen obstétrico.

Reflejo de prensión plantar. Es un reflejo en el pie muy semejante al observado en la mano. La flexión tónica y la aducción de los dedos del pie se manifestará con la presión digital ligera en la superficie plantar, especialmente en la posición distal muy cerca de los dedos (fig. 1-36). El reflejo de prensión plantar aparece en el neonato y desaparece al finalizar el primer año de vida, pero puede persistir en niños con lesiones ocurridas en el nacimiento y retardo del desarrollo.

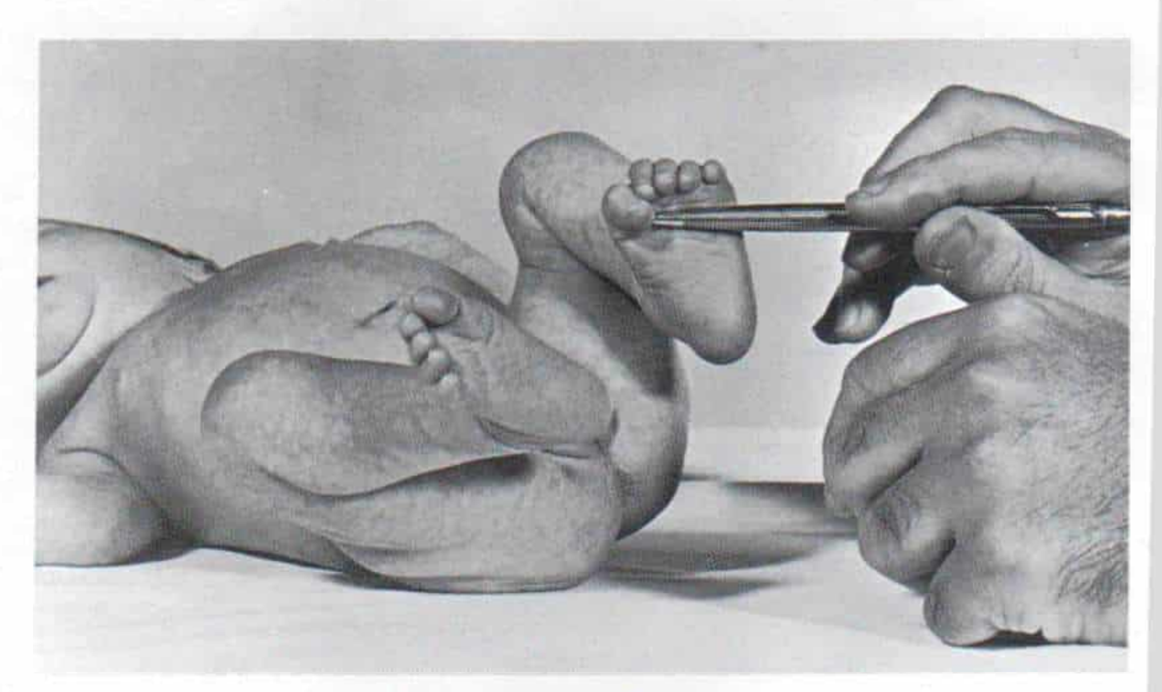


Fig. 1-36. Reflejo de prensión plantar.

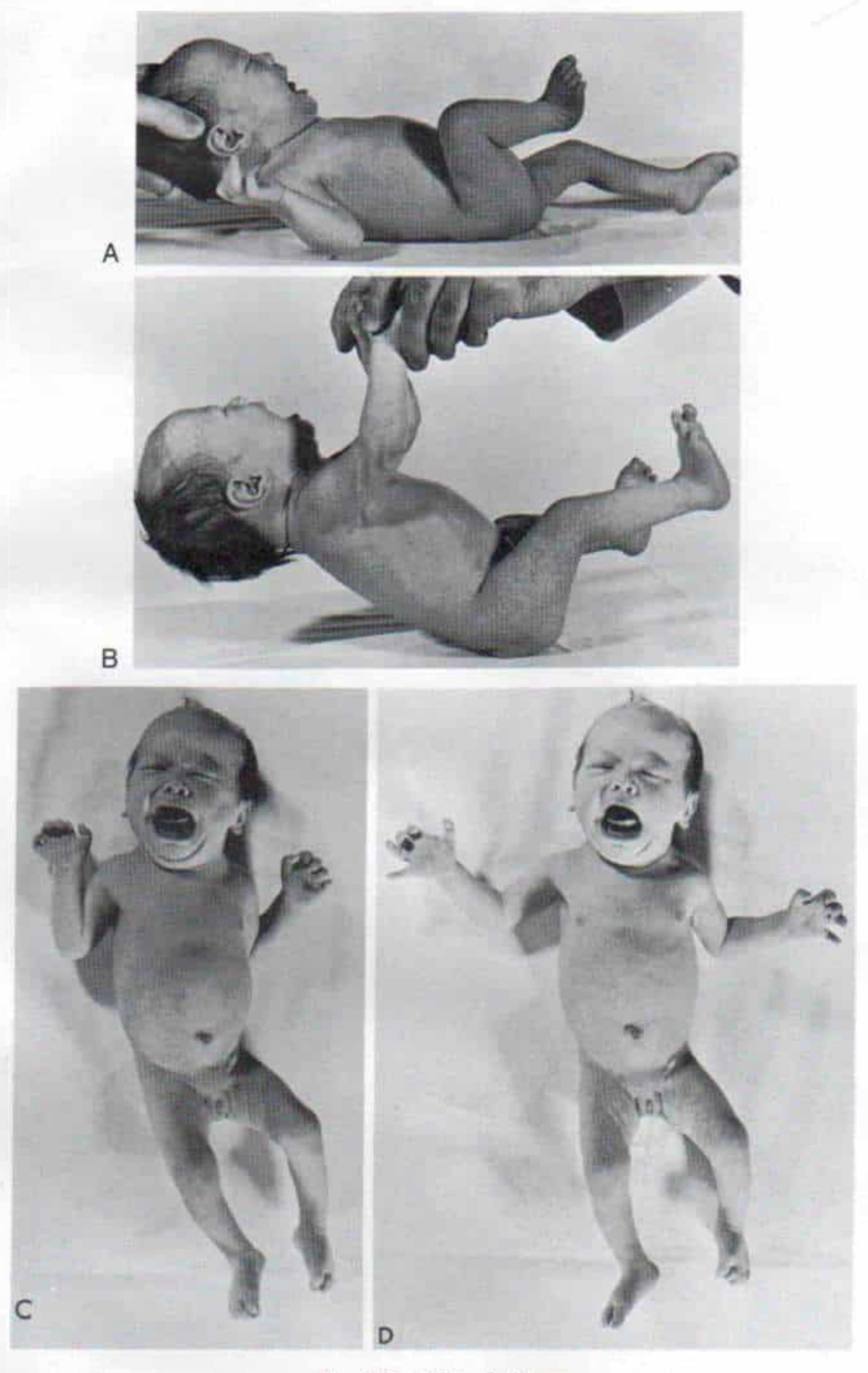


Fig. 1-37. Reflejo de Moro.

Métodos de desencadenar el reflejo al producir el descenso rápido de la cabeza. **A**, extensión repentina del cuello. **B**, aplicación de un ruido breve e intenso en la mesa. **C** y **D**, la respuesta incluye abducción y extensión de las extremidades y extensión de la columna.

Reflejo de Moro. Desde su descripción original por Moro en 1918 ha habido innumerables señalamientos relacionados con este reflejo importante.[89] Mitchel hizo una revisión excelente de este tema en la literatura médica.[88]

Para detectar el reflejo mencionado se coloca al niño acostado sobre su dorso, con las cuatro extremidades en extensión completa. La respuesta puede incitarse por diversos estímulos que tengan en común la extensión repentina del cuello. El operador puede apoyar la nuca con la palma de la mano a varios centímetros por arriba de la mesa, y después repentinamente descender la mano (fig. 1-37), o puede elevarse suavemente al niño un poco por arriba de la mesa, al tomarlo de las manos, y después liberarlas rápidamente, de manera que haya extensión repentina de la columna cervical (fig. 1-37, *B*). Otros métodos serían un ruido repentino y breve en la mesa (fig. 1-37, *C*), o un golpe de poca intensidad y repentino en el abdomen.

El reflejo consiste en abducción y extensión de las cuatro extremidades y extensión de la columna, con extensión y separación de los dedos, excepto la flexión de las falanges distales del dedo índice y del pulgar (fig. 1-37, *D*). Después de esa fase aparecen flexión y aducción de las extremidades, como si se tratara de un abrazo. El reflejo también puede acompañarse de llanto.

El reflejo de Moro aparece en los primeros tres meses de vida para después poco a poco desaparecer entre los cuatro y seis meses, quizá conforme se lleva a cabo la mielinización.

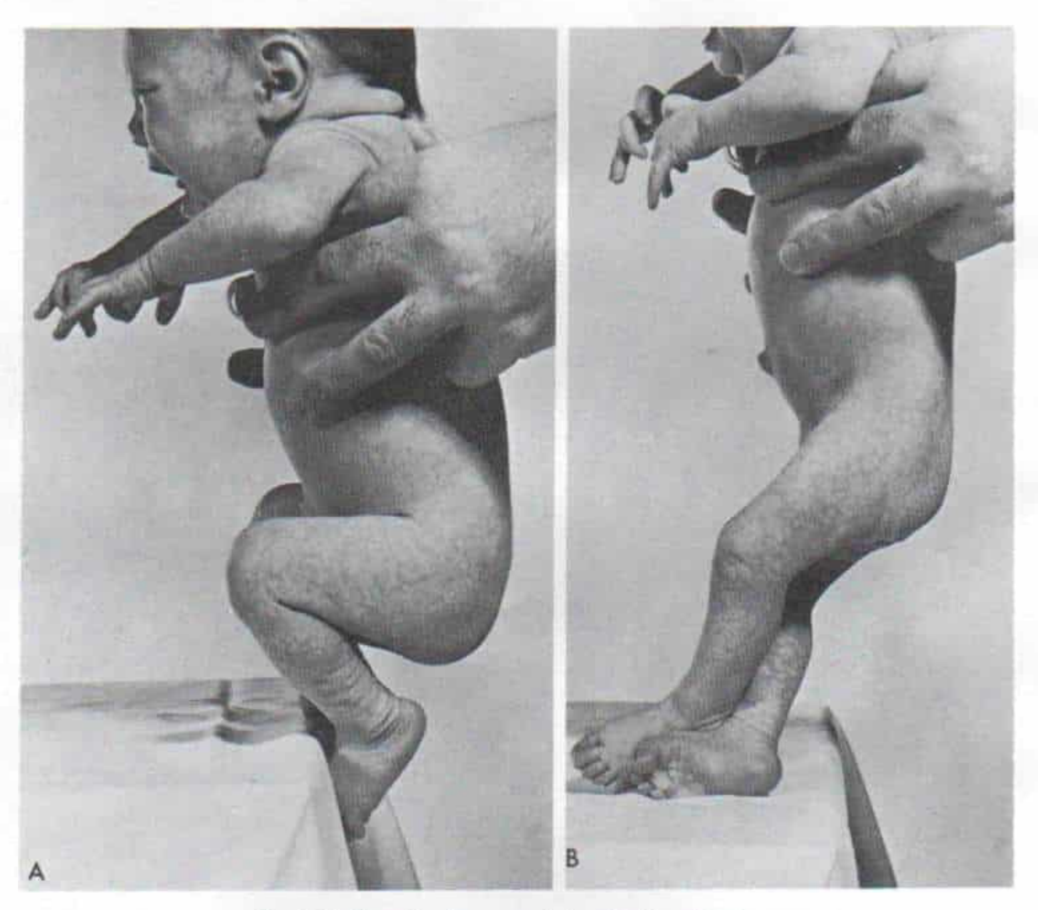


Fig. 1-38. Reacción de apoyo de los miembros inferiores.

Cuando el operador coloca la cara anterior de la porción distal de la tibia o el dorso del pie contra el borde de la mesa (**A**), el niño flexionará las caderas y las rodillas de manera espontánea, presentará dorsiflexión del tobillo y colocará los pies en la mesa de tal forma que extenderá toda la extremidad inferior en contacto con la planta del pie (**B**).

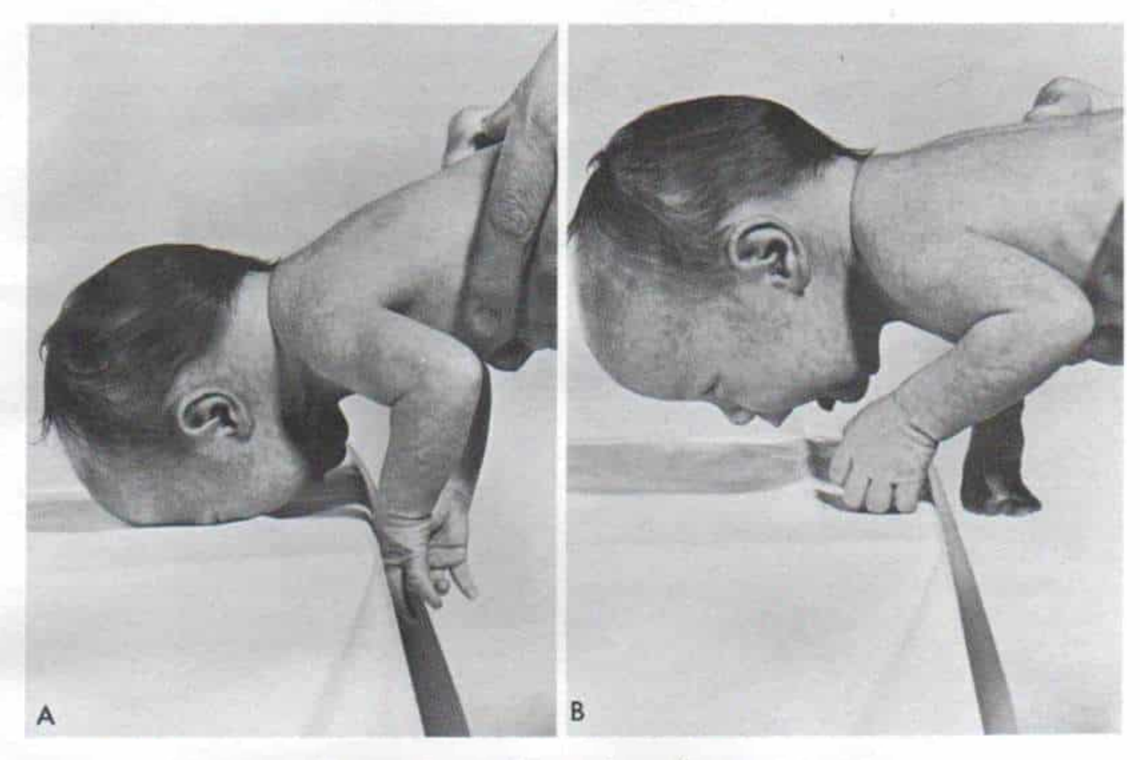


Fig. 1-39. Reacción de apoyo de miembros superiores.

El dorso del cúbito es llevado contra el borde de la mesa (**A**), para desencadenar la reacción de apoyo (**B**).

En diversos trastornos pueden identificarse anormalidades del reflejo mencionado; puede ser asimétrico en la lesión de nervios periféricos, como en la parálisis del plexo braquial, de causa obstétrica en la fractura de la clavícula o el húmero, y en la hemiplejía espástica. Una respuesta positiva después de los seis meses de edad denota retraso de la maduración del sistema nervioso central, como la que se observa en la parálisis cerebral. El reflejo puede disminuir en la hipertonía intensa, y el mayor tono muscular impide el movimiento completo de las extremidades. Con arreglo al grado de hipertonía, las manos quizá no se abran en el punto máximo del reflejo; los miembros pueden moverse sólo parcialmente, o el operador quizá no desencadene el reflejo porque las extremidades están en flexión muy intensa. El reflejo de Moro puede disminuir o no aparecer en cuadros de debilidad muscular generalizada o hipotonía notable, como la amiotonía congénita. En prematuros, por la debilidad de los músculos antigravitatorios, las extremidades tienden a desplazarse hacia atrás, en dirección del lecho durante la fase de aducción.

Reflejo de despertamiento. El reflejo presente no debe confundirse con el de Moro. En el reflejo de despertamiento desencadenado por un ruido repentino e intenso o por percusión del esternón, el niño flexiona los antebrazos (no los extiende, como en el reflejo de Moro) y sus manos permanecen cerradas.

Reacción de apoyo y reflejo de marcha o "subida de escalón". Para desencadenar la reacción de apoyo es necesario que el lactante sea sostenido en posición erecta desde la cintura, y el operador apoye la cara anterior de la porción distal de la tibia o el dorso del pie contra el borde de una mesa. En este momento, el lactante flexionará la cadera y la rodilla espontáneamente, hará dorsiflexión del tobillo y colocará el pie sobre la mesa, y también extenderá todo el miembro inferior en contacto activo o pasivo de la planta del pie con la mesa (fig. 1-38). En caso del miembro superior, la reacción de apoyo puede lograrse al llevar el dorso del cúbito contra el borde de la mesa (fig. 1-39). El operador debe diferenciar este reflejo, del apoyo voluntario en niños de ma-

yor edad. En circunstancias normales, la reacción de apoyo siempre está desde el nacimiento en lactantes de término y su ausencia sugiere lesión cerebral.

Para producir el reflejo de marcha o de "subida de escalón" se sostiene al lactante en posición erecta, con las plantas de los pies apoyadas contra la mesa o el suelo y se le desplaza suavemente hacia adelante. Ello desencadena la flexión y la extensión recíproca de las extremidades inferiores, y remeda la marcha (fig. 1-40). Este reflejo automático de marcha no debe ser confundido con la marcha independiente y madura, dado que no hay movimientos de "compensación" o balanceo, ni otros más de los miembros superiores. La marcha refleja automática puede incitarse sólo con el movimiento anterógrado, y no ocurre con el desplazamiento hacia atrás. El reflejo de marcha desaparece en los niños normales entre el primero y los dos meses de edad.

Reflejo de extensión cruzada. Cuando el operador sostiene un miembro inferior del niño en extensión a nivel de la rodilla y aplica flexión firme en la planta del pie por frotamiento o percusión, la pierna contraria libre muestra flexión, aducción y después extensión. Puede haber separación "en abanico" de los dedos del pie (fig. 1-41).

El operador tiene la impresión de que el lactante trata de empujar y alejar el agente estimulante. La estimulación de la planta del pie ocasiona flexión del miembro ipsolateral, alejándolo del estímulo, y extensión del contralateral, acercándolo hacia él. En los neonatos es posible desencadenar una respuesta similar al aplicar presión intensa en la región inguinal, lo que inducirá flexión del miembro ipsolateral y extensión de la cadera y la rodilla contralaterales.

El reflejo de extensión cruzada, conocido a veces como fenómeno o reflejo de Philippson no aparece normalmente después del primer mes de vida, y su persistencia denota lesión espinal parcial o incompleta.

Reflejo de retraimiento. En este reflejo, el pinchazo de alfiler en la planta del pie ocasiona dorsiflexión del tobillo y flexión de la rodilla y la cadera, para alejar el miembro del estímulo nocivo. El reflejo mencionado no aparece o es débil en lactantes que nacen con meningomielocele o en niños con parálisis por otras lesiones intrarraquídeas.

Respuesta de apoyo positivo o reflejo de enderezamiento de la pierna. En este caso se sostiene al niño en posición de pie y se presiona la planta de los pies sobre el suelo o la mesa, varias veces. Cuando la respuesta de apoyo es positiva, al contacto de los pies con el suelo, los miembros inferiores y el tronco asumirán una posición de extensión. De este modo, las piernas sirven como pilares potentes de apoyo para el peso corporal. La respuesta de apoyo positiva es normal hasta los cuatro meses de edad. Al haber mayor desarrollo motor, el reflejo debe desaparecer, pero si persiste, los movimientos recíprocos de las piernas no aparecen y el lactante no podrá estar de pie ni caminar.

Impulso extensor. Cuando se aplica presión a la planta del pie con el miembro inferior en flèxión, el lactante repentinamente extenderá toda la pierna. La extensión a veces es seguida de flexión. La respuesta de impulso extensor es normal hasta los dos meses de edad, y su persistencia denota lesión cerebral y retraso en la maduración del sistema nervioso central.

Reflejo de Galant o de incurvación del tronco. Con el lactante en decúbito ventral se estimula con el índice la cara lateral del dorso, en la región lumbar (fig. 1-42). Si existe tal reflejo, el tronco se flexionará hacia el lado del estímulo. Se obtiene una respuesta similar a la atracción del tronco hacia el lado estimulado, al pinchar con un alfiler la cara externa del área glútea.

Reflejos tónicos del cuello. En el animal decorticado, los cambios en la posición de la cabeza en relación con la del cuerpo ocasionan modificaciones reflejas del tono y la posición de los miembros.[81] Estas manifestaciones reflejas son respuestas a estímulos aferentes que nacen en músculos del cuello y también a estímulos laberínticos. Se obtienen reflejos semejantes por la práctica de maniobras similares después de sección de las raíces de nervios cervicales.

Existen reflejos tónicos asimétricos y simétricos del cuello. Para lograr la aparición del *reflejo tónico asimétrico* del cuello se coloca al lactante en decúbito dorsal y se gira la cabeza sin flexión, hacia un lado, se le conserva rotada durante cinco a 10 segundos, y después se le rota hacia el lado contrario. Si surge una respuesta positiva, el brazo en el lado hacia el

Fig. 1-40. Reflejos de marcha automática o del "escalón".

El operador sostiene al niño erecto de modo que apoye el borde del pie contra la mesa (**A**), lo cual desencadena la "marcha" automática (**B** y **C**).

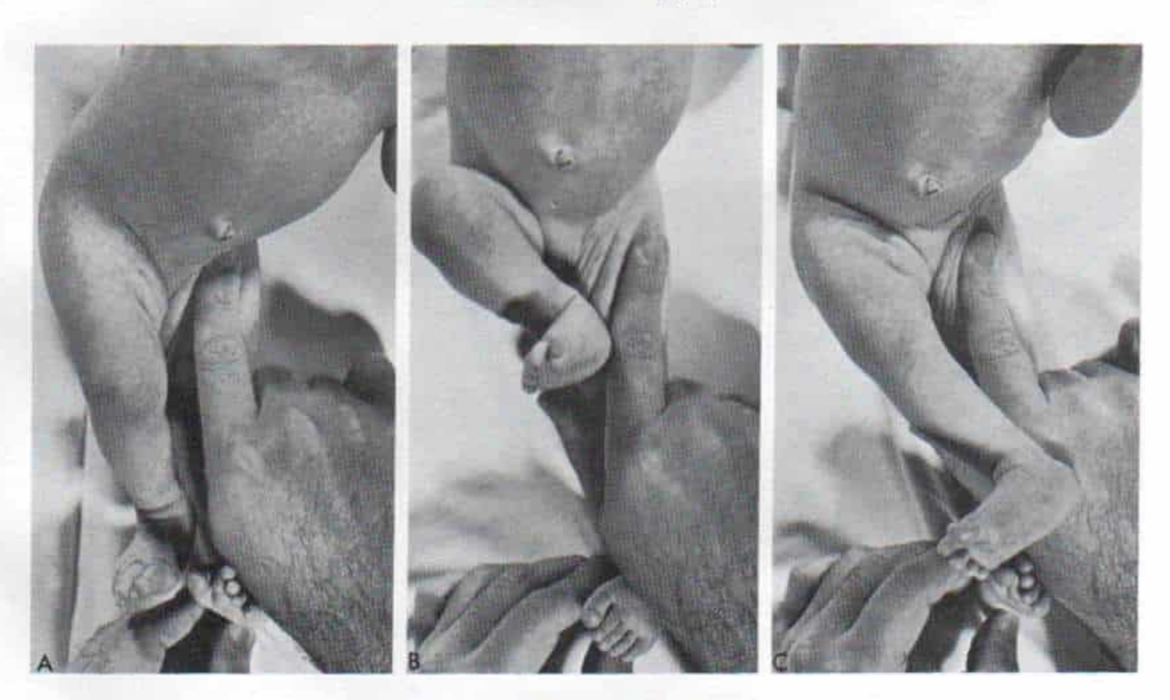


Fig. 1-41. Reflejo de extensión cruzada.

A, método de estimulación. **B**, obsérvese la flexión y abducción de la cadera contraria y después (**C**), la aducción y extensión, como si el niño tratara de empujar y alejar el estímulo nocivo.



Fig. 1-42. Reflejo de Galant o encorvamiento del tronco, hacia un lado.

cual se giró el mentón, queda rígido y asume una posición de extensión, y la pierna también puede entrar en extensión, en tanto que en el lado del "occipucio" el brazo asume la posición de flexión y la pierna también puede flexionarse (fig. 1-43). El reflejo de prensión puede incitarse con mayor facilidad en el lado de la flexión. El reflejo tónico asimétrico del cuello desaparece normalmente entre los cuatro y seis meses de vida. En estados patológicos, como la parálisis cerebral intensa, persiste e incluso puede intensificarse. El único dato cuando la respuesta positiva es débil, es el incremento del tono extensor en el lado del "mentón" y también el mayor tono flexor en el lado del "occipucio".

En el *reflejo tónico simétrico del cuello,* cuando se extienden la cabeza y el cuello, los brazos ejecutan igual movimiento, y las piernas entran en flexión, en tanto que cuando el cuello se flexiona, presentan igual movimiento los brazos, y entran en extensión las piernas. El reflejo tónico simétrico del cuello se valora al colocar al niño en decúbito ventral, sobre las rodillas del explorador. Al flexionar el cuello y la cabeza, los brazos también se flexionan, o aumenta el tono flexor, y las piernas se extienden o aumenta el tono extensor. Con la extensión de la cabeza y el cuello los brazos se extienden o aumenta el tono extensor, y las piernas se flexionan o aumenta el tono flexor (fig. 1-44). Para los seis meses de edad normalmente está presente el reflejo tónico simétrico del cuello. No hay una fecha absoluta para su desaparición.

Reflejo de Landau. Para obtener el reflejo de Landau se sostiene al niño en decúbito ventral en el aire mientras el explorador lo apoya con la mano colocada bajo el abdomen y el tórax. El cuerpecito debe estar paralelo al suelo. El explorador debe advertir si el cuello,

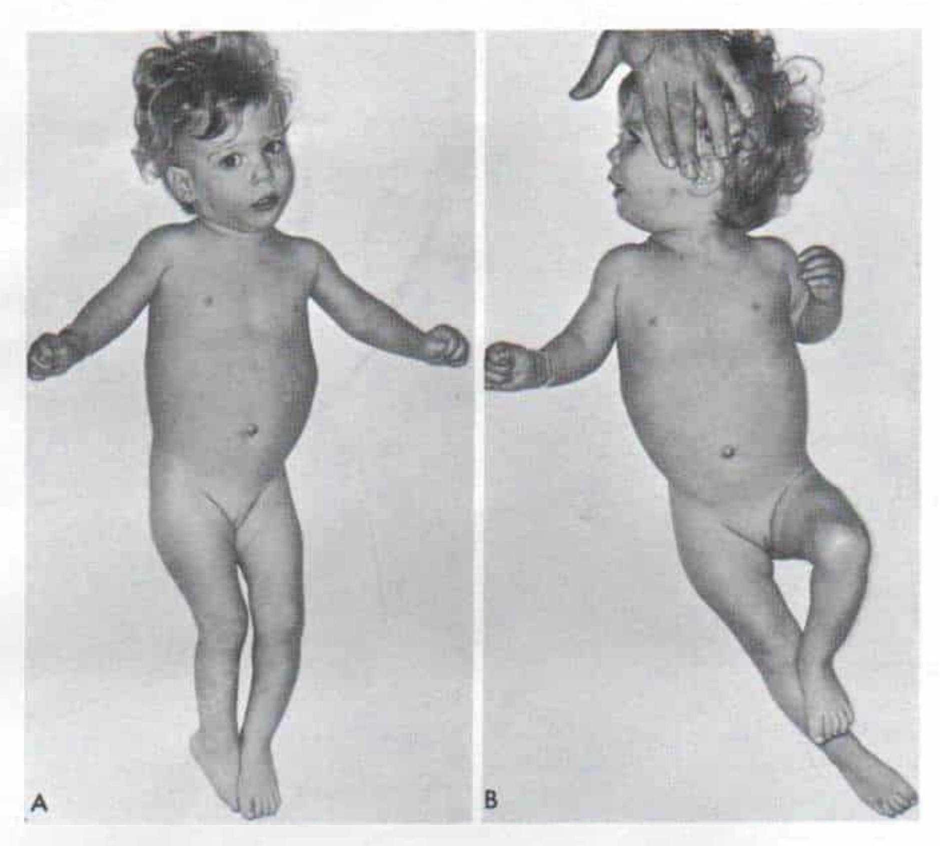


Fig. 1-43. Reflejo tónico asimétrico del cuello que persiste en una niña con parálisis cerebral.

A, el brazo del lado hacia el cual se gira el mentón inicia la extensión en tanto que (**B**) el brazo del lado contrario entra en flexión.

la columna y las caderas asumen una posición de hiperextensión, o si el niño cuelga casi inánime. La cabeza en primer lugar se flexiona y después se extiende, y se observan las posiciones respectivas de miembros y troncos. El reflejo de Landau es positivo cuando en la flexión pasiva de la cabeza y el cuerpo en posición de extensión, se flexionan tronco, brazos y piernas, y cuando se extiende la cabeza, los miembros y el cuerpo pasan a la posición de extensión.

El reflejo de Landau es normal desde los seis meses hasta los dos y medio años de edad. Si surge después de esta última fecha sugiere retraso en la maduración de los reflejos.

Reacción de paracaídas o reflejo de extensión protectora de los brazos. El operador suspende en el aire, al niño por la cintura, en posición prona, es decir sobre su vientre, y desplaza repentinamente la cabeza hacia el suelo. Si surge una respuesta positiva inmediatamente, el niño extenderá los brazos y las muñecas para proteger la cabeza, como si intentara frenar o detener el impulso de la caída (fig. 1-45). La reacción de paracaídas aparece a los seis meses de edad y persiste toda la vida. Puede desencadenarse en niños ciegos, y por ello no depende de la visión. La ausencia de tal reflejo denota lesión cerebral intensa.

Reflejos de enderezamiento. Son reflejos complejos, y se conocen varios tipos de ellos.

Reflejo de enderezamiento del cuello. Para que surja este reflejo, se coloca al niño sobre su espalda, con la cabeza en posición intermedia y los cuatro miembros en extensión completa. El operador rota la cabeza hacia un lado y la mantiene en esta posición mientras cuenta hasta 10. Cuando aparece el reflejo, el cuerpo girará *como un todo* en la misma dirección que la cabeza; cuando no aparece, el cuerpo

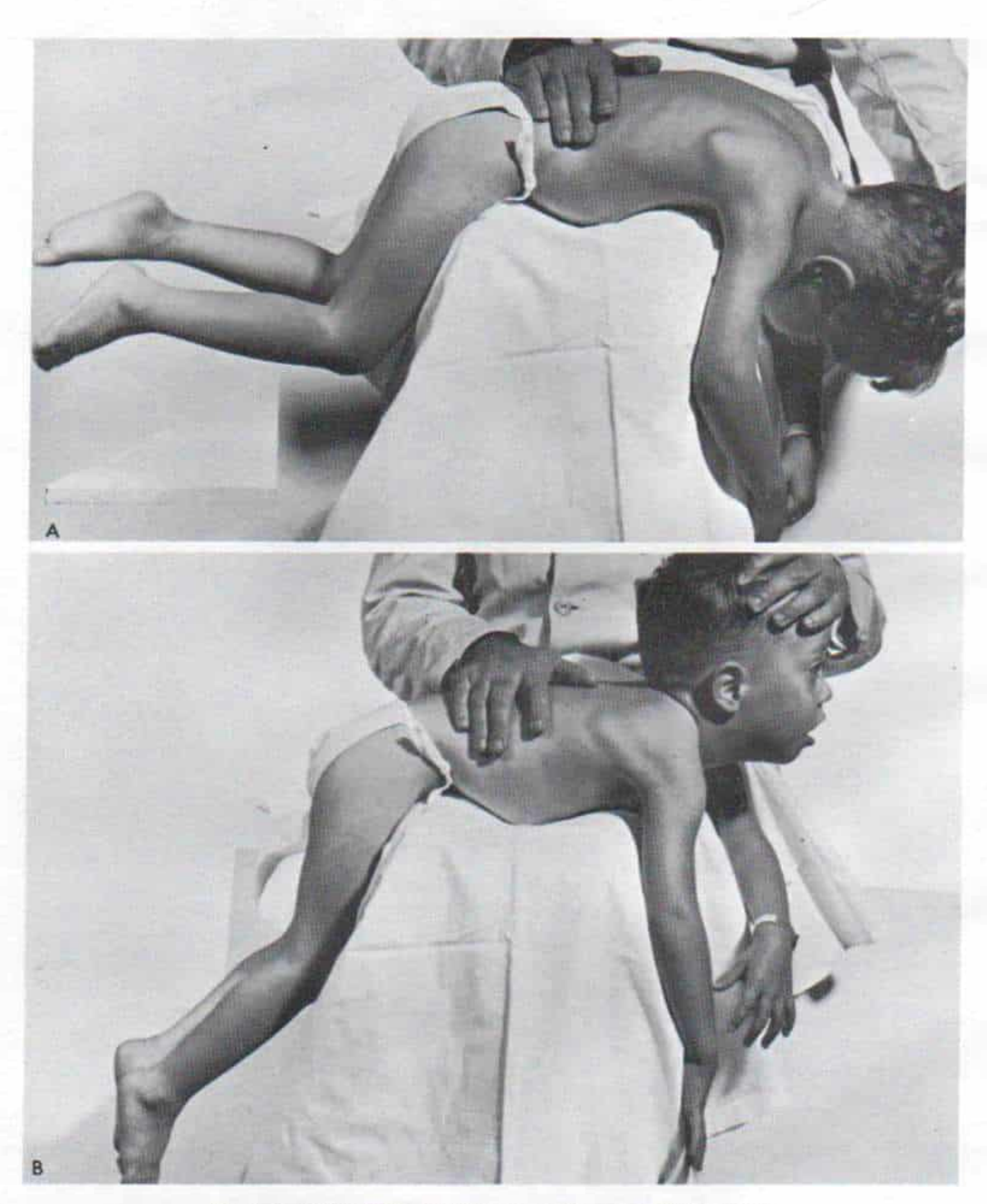


Fig. 1-44. Reflejo tónico simétrico en un niño con parálisis cerebral.

A, posición del niño para valorar el reflejo. B, en la extensión de la cabeza y el cuello se extienden los brazos y flexionan las piernas; en la flexión de la cabeza y el cuello los brazos se flexionan y las piernas se extienden.



Fig. 1-45. Extensión protectora del reflejo de los brazos.

Cuando al niño se le suspende sobre su vientre (**A**) y la cabeza se desplaza rápidamente hacia el suelo, los brazos y las muñecas tienden a "frenar" la caída (**B**).



no girará. Los impulsos aferentes en este reflejo nacen en las estructuras musculotendinosas y otros receptores profundos en el cuello; son mediadas por los tres nervios cervicales superiores y sus segmentos y actúan más bien en la cabeza y el cuello y de modo secundario en el cuerpo en su totalidad. El reflejo de enderezamiento del cuello aparece normalmente entre el nacimiento y los seis meses de edad. Si después del primer mes de vida no se le detecta ello denota retardo de la maduración refleja.

Reflejo de enderezamiento del cuerpo. Para obtener este reflejo se utiliza la misma posición y el mismo estímulo de la prueba anterior, pero al rotar la cabeza, el cuerpo, en vez de rotar en su totalidad, lo hace en sentido cefalocaudal en segmentos, es decir, la cabeza gira y después los hombros y el tronco, y por último, la pelvis. El reflejo mencionado aparece a los seis meses de edad.

Reflejos de enderezamiento laberíntico. En el estudio de los reflejos de esta índole se

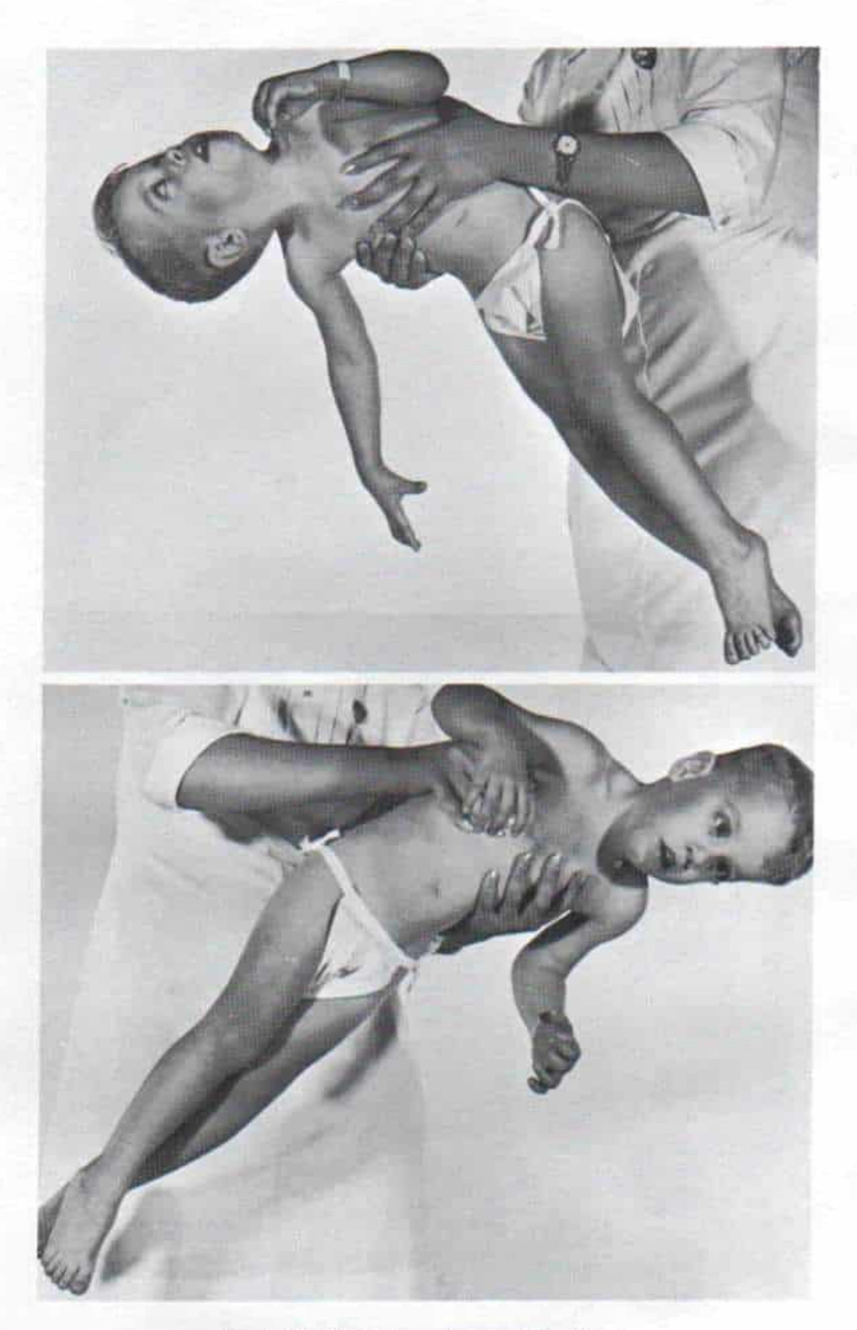


Fig. 1-46. Reflejo de enderezamiento óptico.

El reflejo no se observa en este niño de seis años con parálisis cerebral espástica. Normalmente debe aparecer entre los seis y ocho meses y persistir después de esa fecha.

cubren los ojos del paciente, para excluir la participación de los reflejos de enderezamiento ópticos. En primer lugar, se sostiene al niño, sobre *su vientre*, en el aire, y cuando aparece el reflejo, la cabeza mostrará extensión de forma que la cara quedará en sentido perpendicular al suelo. El reflejo laberíntico en la posición mencionada aparece entre el mes y los dos meses de edad, y persiste durante toda la vida. Si después de los dos meses de edad no ha aparecido, ello sugiere retraso en la maduración neurofisiológica. En siguiente lugar, en este estudio se coloca al niño con los ojos cubiertos, en posición de *decúbito dorsal* en el espacio. La presencia del reflejo lo indica la extensión de la cabeza y el cuello, de tal forma que la cara queda en sentido perpendicular al suelo. El reflejo aparece a los seis meses de edad y persiste durante toda la vida. El niño todavía con los ojos cubiertos es sostenido en sentido vertical en el espacio, al apoyarlo a nivel de la pelvis. Cuando se gira al niño hacia la derecha o hacia la izquierda, la cabeza automáticamente se enderezará por sí sola hasta la posición vertical, con la boca horizontal, si el reflejo está activo. Dicho reflejo aparece entre los seis y siete meses de edad y persiste durante toda la vida.

Reflejos de enderezamiento ópticos. Se practican algunas pruebas con el niño con sus ojos abiertos (fig. 1-46). Las posiciones y estímulos para el estudio son semejantes a los que se usan en la valoración de los reflejos de enderezamiento laberíntico, es decir, decúbito ventral y dorsal, y girar la cabeza hacia la derecha y la izquierda. Los reflejos de enderezamiento ópticos, aparecen a la misma edad que los laberínticos.

Reflejos de la boca. Los dos reflejos que presentaremos están presentes en todos los neonatos a término. Su ausencia denota un grave defecto del desarrollo o premadurez intensa. El *reflejo de succión* se obtiene al introducir un pezón o un dedo en la boca del niño.

El *reflejo de búsqueda* o *de los puntos cardinales* entraña lo siguiente: cuando el carrillo del lactante toca el seno materno, "lo orienta" de tal forma que se dirige al pezón sin necesidad de ayuda de nadie. Cuando con un dedo se le estimula suavemente el ángulo de la boca, desciende el lado inferior del mismo lado y la lengua se mueve hacia él. Cuando el dedo del explorador se desliza alejándose del punto, la cabeza gira y lo sigue. Si se toca levemente el centro del labio superior éste se eleva y la lengua se mueve hacia él. Si el dedo se desliza hacia arriba siguiendo el surco nasogeniano, la cabeza se extiende. Al estimular el centro del labio inferior, éste desciende y la lengua se desplaza hacia él. Si el dedo se desliza hacia el mentón, hay depresión del maxilar inferior y el cuello se flexiona. Los reflejos de la boca se despiertan mejor si el lactante tiene hambre, o poco antes de su sesión de alimentación.

Reacciones a la inclinación. Las reacciones a la inclinación miden la maduración del equilibrio. El centro de gravedad cambia cuando el cuerpo asume posturas diferentes y surgen respuestas protectoras de adaptación. Se advierten varios niveles en las reacciones.

1. Se coloca al niño sobre su vientre en un tablón plano, con los cuatro miembros en extensión completa y se inclina hacia un lado del tablón. Si existe una respuesta positiva a la inclinación, el brazo y la pierna del lado elevado asumirán la posición de abducción y extensión, habrá enderezamiento de cabeza y tórax, y el brazo y la pierna en el lado más bajo asumirán la postura protectora. El mismo estudio se practica con el niño sobre su espalda, es decir, en decúbito dorsal. La reacción a la inclinación en el decúbito ventral aparece a los seis meses de edad y en el decúbito dorsal a los siete meses, y ambos persisten durante toda la vida.
2. El niño está *sentado* en la mesa de exploración o en una silla baja, y se le gira a uno y otro lados. Si la respuesta es positiva, habrá enderezamiento de cabeza, cuello y tronco; extensión y abducción de las extremidades en el lado elevado, y una reacción de protección en el lado más bajo. La respuesta positiva aparece entre los siete y los nueve meses de edad.
3. El paciente es colocado "a gatas" sobre sus cuatro miembros, e inclinado a uno u otro lados. Una reacción positiva consiste en la abducción y extensión del brazo y la pierna en el lado elevado, con extensión de la cabeza y el cuello, y una respuesta protectora de los miembros en el lado más bajo. La respuesta en primer lugar aparece a los ocho meses de edad y se manifiesta plenamente a los 12 meses, para persistir durante toda la vida.
4. El niño apoyado a nivel de la cintura es sostenido en posición de *pie*, de tal modo que los pies soporten el mayor peso posible. Cuando se le desplaza en primer lugar a uno u otro

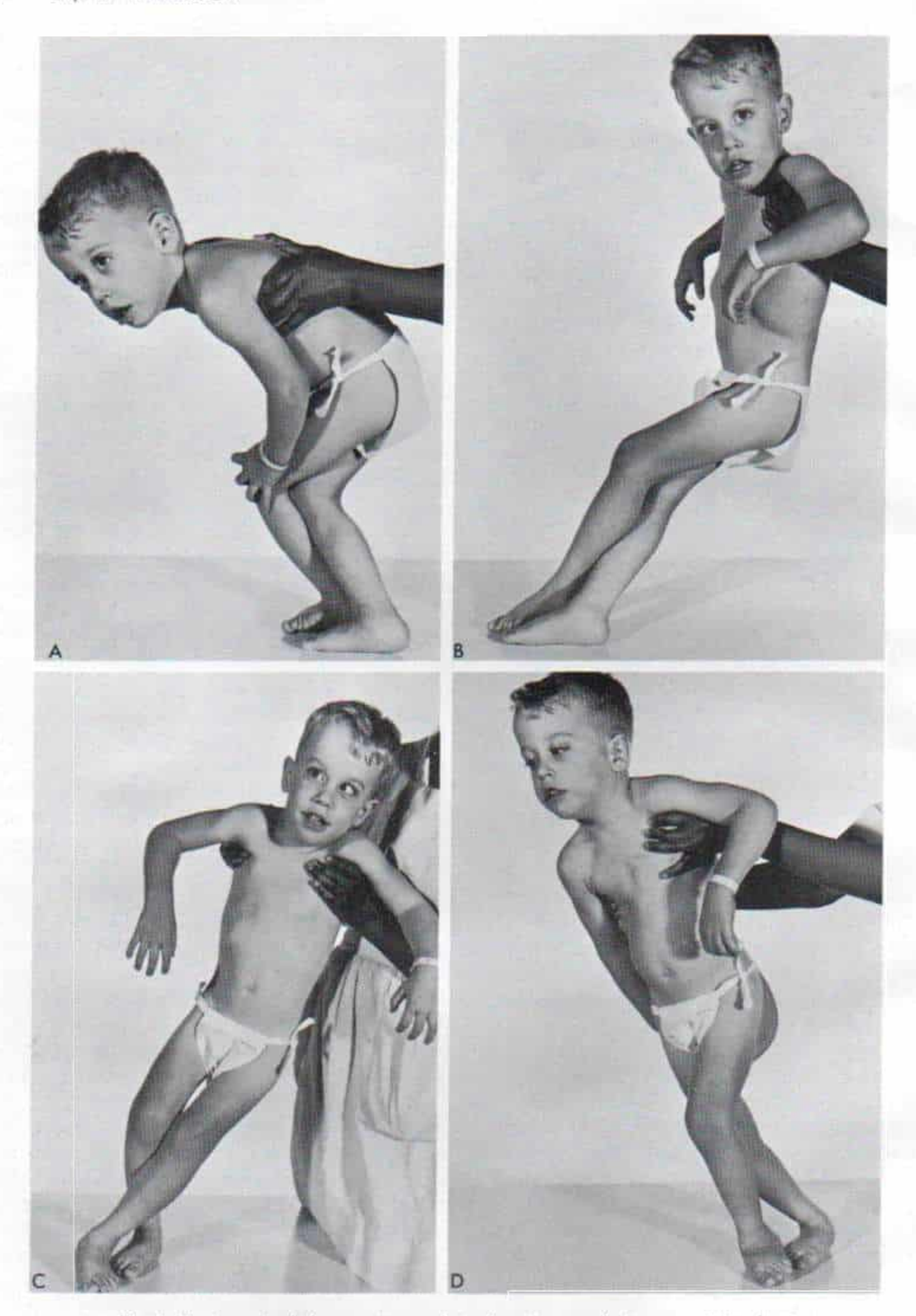


Fig. 1-47. Ausencia de las reacciones a la inclinación, con el niño en posición de pie.

Las reacciones mencionadas deben aparecer normalmente entre los 12 y 18 meses. En el niño de seis años de edad de esta fotografía, que sufre parálisis cerebral, no se observan: **A** y **B**, en desplazamiento hacia adelante y hacia atrás; **C** y **D**, en el desplazamiento hacia los lados.

lados y después se flexiona el tronco hacia adelante y hacia atrás, impulsa su cuerpo para conservar el equilibrio (fig. 1-47); esta reacción aparece entre los 12 y los 18 meses.

Valoración motora

En el diagnóstico y tratamiento del sistema neuromusculosquelético en niños, es indispensable valorar el desarrollo motor. Gesell, Shirley, McGraw y Zausmer han estudiado el tema de manera intensiva, y convendría que el lector consultará sus publicaciones.* Zausmer ha destacado la importancia de evaluar la calidad de la función motora y al mismo tiempo registrar el nivel de ejecución plena. En la valoración, el médico debe considerar la independencia y la perfección de la ejecución, la coordinación, el ritmo, la velocidad y la "fortaleza" o resistencia.

Zausmer ha descrito la siguiente escala:

O: No se hace intento alguno.

T: Se hizo un intento y expresó cierto grado de motivación y conocimiento de la situación de la prueba; sin embargo, no existe motivación adicional ni comprensión o capacidad para llevar a cabo el movimiento.

TT: Se ha logrado un mayor nivel de motivación y perseverancia. Sin embargo, el paciente aún muestra incapacidad de alcanzar la meta incluso en forma parcial.

P: En esta categoría se analiza la calidad en la ejecución. No se ha alcanzado independencia completa; el paciente ejecuta el movimiento en forma parcial, pero no se han obtenido "perfección", coordinación y ritmo. El patrón se ejecuta inadecuadamente.

F: Se ha logrado independencia sin auxilio y la persona logra plenamente la meta. Ha mejorado la calidad de la ejecución, pero no siempre es satisfactoria.

G: Se destacan la resistencia y la velocidad y existe un gran número de repeticiones, y mayor velocidad. La persona muestra "perfección", coordinación y ritmo, todo lo que es un patrón adecuado.

N: Si bien el grado anterior (G) señaló a una necesidad persistente y la posibilidad de desarrollo y percepción en todas las áreas de la ejecución, la categoría N representa el grado máximo de ejecución esperado a una edad particular.[101,102]

* Corresponde a las referencias 72-74, 85, 93, 100-102.

Los niveles de desarrollo motor se señalan en el cuadro 1-9, en el apéndice de este capítulo.

Zausmer y Tower también describieron un cociente para valorar el desarrollo motor, aunque no se usa extensamente.[102] Tiene ventajas netas porque sirve para comparar el desarrollo motor del niño con el de los niños normales. Detecta y analiza diferencias de conductas en áreas independientes del desarrollo motor, en la observación y registro objetivo de la evolución, carácter y ritmo de los cambios. Sin embargo, necesita de la participación de un terapeuta entrenado especialmente para practicar la prueba del cociente motor que mencionamos.

Bibliografía

1. Hoppenfeld, S.: Physical Examination of the Spine and Extremities. New York, Appleton-Century-Crofts, 1976.
2. McRae, R.: Clinical Orthopaedic Examination. Edinburgh, London, New York, Churchill-Livingstone, 1976.
3. Nicholson, J. T., and Qualls, D. M.: Early evaluation of musculoskeletal lesion by the pediatrician. Pediatr. Clin. North Am., *6*:1163, 1959.
4. Salter, R. B.: Textbook of Disorders and Injuries of the Musculoskeletal System. 2nd Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1983.
5. Wightman, K. J. R.: Patient Examination and History Taking. Canada, Collier-Macmillan, 1977.
6. Zeide, M. S., and Robbins, H.: Glossary of eponyms: Orthopaedic signs, lines and tests. Bull. Hosp. J. Dis., *36*:177–206, 1975.
7. Zohn, D. A., and McMannell, J.: Musculoskeletal Pain: Diagnosis and Physical Treatment. Boston, Little, Brown, 1976.

MARCHA

8. Anderson, M. J., Bray, J. J., and Hennessy, C. A.: Prosthetic Principles—Above Knee Amputations. Springfield, Ill., Thomas, 1960.
9. Bowker, J. B., and Hall, C. B.: Normal human gait. *In* American Academy of Orthopedic Surgeons: Atlas of Orthotics. St. Louis, Mosby, 1975, p. 134.
10. Burnett, C. N., and Johnson, E. W.: Development of gait in childhood. Part I: Method. Dev. Med. Child Neurol., *13*:196, 1971.
11. Burnett, C. N., and Johnson, E. W.: Development of gait in childhood. Part II. Dev. Med. Child Neurol., *13*:207, 1971.
12. Close, J. R., Inman, V. T., Poor, P. M., and Todd, F. N.: The function of the subtalar joint. Clin. Orthop., *50*:159, 1967.
13. Elftman, H.: The transverse tarsal joint and its control. Clin. Orthop., *16*:41, 1960.
14. Hargreaves, P., and Scales, J. T.: Clinical assessment of gait using load measuring footwear. Acta Orthop. Scand., *46*:877, 1975.

15. Holt, K. S.: Facts and fallacies about neuromuscular function in cerebral palsy as revealed by electromyography. Dev. Med. Child Neurol., *8*:2255, 1966.
16. Inman, V. T.: Conservation of energy in ambulation. Bull. Prosthet. Res., *10–9*:26, 1968.
17. Jacobs, N. A., Skorecki, J., and Charnley, J.: Analysis of the vertical component of force in normal and pathological gait. J. Biomech., *5*:11, 1972.
18. Levans, A. S., Inman, V. T., and Blosser, J. A.: Transverse rotation of the segments of the lower extremity in locomotion. J. Bone Joint Surg., *30-A*:859, 1948.
19. Peizer, E., Wright, D. W., and Mason, C.: Human locomotion. Bull. Prosthet. Res., *10–12*:48, 1969.
20. Perry, J., and Hoffer, M. M.: Preoperative and post-operative dynamic electromyography as an aid in planning tendon transfers in children with cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *59–A*:531, 1977.
21. Saunders, J. B. M., Inman, V. T., and Eberhart, H. D.: The major determinants in normal and pathological gait. J. Bone Joint Surg., *35–A*:543, 1953.
22. Sheridan, M. D.: The developmental progress of infants and young children. H.M.S.O. (London), Ministry of Health Report No. 102, 1960.
23. Shirley, M.: The First Two Years. Minneapolis, University of Minnesota Monogram Series No. 4, 1931, No. 7, 1933.
24. Smidt, G. L., and Wadsworth, J. B.: Floor reaction forces during gait: Comparison of patients with hip disease and normal subjects. Phys. Ther., *53*:1056, 1973.
25. Steindler, A.: The pathomechanics of the gait: *In* Kinesiology of the Human Body. Springfield, Ill., Thomas, 1970, Lecture 28, pp. 665–691.
26. Stott, J. R. R., Hutton, W. C., and Stokes, I. A. F.: Forces under the foot. J. Bone Joint Surg., *55–B*:335, 1973.
27. Sutherland, D. H.: Gait Disorders in Children and Adolescents. Baltimore, Williams & Wilkins, 1984.
28. Sutherland, D. H., Olshen, R., Cooper, L., and Woo, S. L.-Y.: The development of mature gait. J. Bone Joint Surg., *62–A*:336, 1980.

DEFORMIDADES

29. Houston, C. S.: Varus and valgus. No wonder they are confused. N. Engl. J. Med., *302*:471, 1980.
30. Ober, F. R.: The role of the iliotibial band and fascias: A factor in the causation of low back disabilities and sciatica. J. Bone Joint Surg., *18*:185, 1936.
31. Thomas, H. O.: Diseases of the Hip, Knee, and Ankle Joints with Their Deformities Treated by a New and Efficient Method. Liverpool, J. Dobb & Co., 1875; Boston, reproduced by Little, Brown, 1962.
32. Trendelenburg, F.: Ueber den Gang bei Angeborener Huftgelenksluxation. Deutsch. Med. Wochenschr., *21*:21, 1895.

ARCO DE MOVIMIENTOS DE ARTICULACIONES

33. Allander, E., Björnsson, O. J., Olafsson, O., Sigfusson, N., and Thorsteinsson, J.: Normal range of joint movements in shoulder, hip, wrist and thumb with special reference to side: A comparison between two populations. Int. J. Epidemiol., *3*:253, 1974.
34. American Academy of Orthopedic Surgeons, Committee for the Study of Joint Motion: Method of Measuring and Recording Joint Motion. Chicago, American Academy of Orthopedic Surgeons, 1965.
35. Boone, D. C., and Azen, S. P.: Normal range of motion of joints in male subjects. J. Bone Joint Surg., *61–A*:756, 1979.
36. Boone, D. C., Azen, S. P., Lin, C.-M., Spence, C., Baron, C., and Lee, L: Reliability of goniometric measurements. Phys. Ther., *58*:1355, 1978.
37. Cave, E. F., and Roberts, S. M.: A method for measuring and recording joint function. J. Bone Joint Surg., *18*:455, 1936.
38. Coon, V., Donato, G., Houser, C., and Bleck, E. E.: Normal ranges of hip motion in infants six weeks, three months and six months of age. Clin. Orthop., *110*:256, 1975.
39. Darcus, H. D., and Salter, N.: The amplitude of pronation and supination with the elbow flexed to a right angle. J. Anat., *87*:169, 1953.
40. Esch, D., and Lepley, M.: Evaluation of Joint Motion: Methods of Measurement and Recording. Minneapolis, University of Minnesota Press, 1975.
41. Freedman, L., and Munro, R. R.: Abduction of the arm in the scapular plane: Scapular and glenohumeral movements. A roentgenographic study. J. Bone Joint Surg., *48–A*:1503, 1966.
42. Haas, S. S., Epps, C. H., Jr., and Adams, J. P.: Normal ranges of hip motion in the newborn. Clin. Orthop., *91*:114, 1973.
43. Kapandji, I. A.: The Physiology of the Joints. 2nd Ed. Edinburgh, Livingstone, 1970.
44. Mitchell, W. S., Millar, J., and Sturrock, R. D.: An evaluation of goniometry as an objective parameter for measuring joint motion. Scott. Med. J., *20*:57, 1975.
45. Mundale, W. O., Hislop, H. J., Rabideau, R. J., and Kottke, F. J.: Evaluation of extension of the hip. Arch. Phys. Med. Rehabil., *37*:75, 1956.
46. Nemethi, C. E.: Normal wrist motions. Ind. Med. Surg., *22*:230, 1953.
47. Russe, O., Gerhardt, J. J., and King, P. S.: ISOM—International standard orthopedic measurements: S.F.T.R. measuring and recording method. *In* Russe, O. (ed.): An Atlas of Examination. Baltimore, Williams & Wilkins, 1972, pp. 45.
48. Salter, N.: Methods of measurement of muscle and joint function. J. Bone Joint Surg., *37–B*:474, 1955.
49. Salter, N., and Darcus, H. D.: The amplitude of forearm and humeral rotation. J. Anat., *87*:407, 1953.
50. Sammarco, G. J., Burstein, A. H., and Frankel, V. H.: Biomechanics of the ankle: A kinematic study. Orthop. Clin. North Am., *4*:75, 1973.
51. Smahel, Z.: Joint motion of the child hand. Acta Chir. Plast. (Prague), *17*:113, 1975.
52. Spilman, H. W., and Pinkston, D.: Relation of test positions to radial and ulnar deviation. Phys. Ther., *49*:837, 1969.
53. Weseley, M. S., Koval, R., and Kleiger, B.: Roentgen measurement of ankle flexion-extension motion. Clin. Orthop., *65*:167, 1969.

POTENCIA MOTORA-ESTUDIOS MUSCULARES

54. Daniels, L., Williams, M., and Worthingham, C.: Muscle Testing: Techniques of Manual Examination. 3rd Ed. Philadelphia, Saunders, 1972.
55. Johnson, E. W.: Examination for muscle weakness in infants and small children. J.A.M.A., *168*:1306, 1958.
56. Johnson, M. K., Zuck, F. N., and Wingate, K.: The motor age test: Measurement of motor handicaps in children with neuromuscular disorders such as cerebral palsy. J. Bone Joint Surg., *33–A*:698, 1951.
57. Kendall, H. W., and Kendall, F. P.: Muscles: Testing

and Function. 3rd Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1983.
58. Kop, C. B.: Fine motor abilities of infants. Dev. Med. Child Neurol., *16*:629, 1974.
59. Lovett, R. W., and Martin, E. G.: Certain aspects of infantile paralysis; with a description of a method of muscle testing. J.A.M.A., *66*:729, 1916.

VALORACION NEUROLOGICA

60. Amiel-Tison, C.: A method for neurologic evaluation within the first year of life. Curr. Probl. Pediatr., *7*:2, 1976.
61. Byers, R. K.: The functional significance of persistent tonic neck reflexes in fixed brain lesions. Trans. Am. Neurol. Assoc., *78*:207, 1953.
62. Cahuzac, M., Nichil, J., and Ousset, A.: Principles d'examen d'un infirme moteur cérébral. Rev. Chir. Orthop., 52:375, 1966.
63. Dargassies, S. S. A.: Neurodevelopmental symptoms during the first year of life. Parts I and II. Dev. Med. Child Neurol., *14*:235, 1972.
64. DeJong, R. N.: The Neurological Examination. 4th Ed. New York, Hoeber Medical Division, Harper & Row, 1979.
65. Dekaban, A.: Neurology of Early Childhood. Baltimore, Williams & Wilkins, 1970.
66. Denny-Brown, D.: Handbook of Neurological Examination and Case Recording. Revised edition. Cambridge, Harvard University Press, 1957.
67. Dohrmann, G. J., and Nowack, W. J.: The upgoing great toe. Optimal method of elicitation. Lancet, *1*:339, 1973.
68. Farmer, T. W.: Pediatric Neurology. 3rd Ed. New York, Hoeber Medical Division, Harper & Row, 1983.
69. Fiorentino, M. R.: Reflex Testing Methods for Evaluating C. N. S. Development. 2nd Ed. Springfield, Ill., Thomas, 1981.
70. Ford, F.: Diseases of the Nervous System in Infancy, Childhood and Adolescence. 6th Ed. Springfield, Ill., Thomas, 1973.
71. Gamstorp, I.: Pediatric Neurology. New York, Appleton-Century-Crofts, 1979.
72. Gesell, A.: How a Baby Grows. New York, Harper, 1945.
73. Gesell, A., and Amatruda, C. S.: Developmental Diagnosis. 3rd Ed., Knobloch, H. and Pasamanick, B. (eds.), Hagerstown, Md. Harper & Row, 1974.
74. Gesell, A., and Amatruda, C.S.: The First Five Years of Life. New York, Harper, 1940.
75. Goldstein, K., Landis, C., Hunt, W. A., et al: Moro reflex and startle pattern. Arch. Neurol. Psychiatr., *40*:322, 1938.
76. Hogan, G. R., and Milligan, J. E.: The plantar reflex of the newborn. N. Engl. J. Med., 285:502, 1971.
77. Hoppenfeld, S.: Orthopaedic Neurology: A Diagnostic Guide to Neurologic Levels. Philadelphia, Lippincott, 1977.
78. Illingworth, R. S.: The Development of the Infant and Young Child—Normal and Abnormal. 7th Ed. New York, London, Churchill-Livingstone, 1980.
79. Landau, W. M., and Eliasson, S. G.: Disturbances of peripheral nerve function. *In* Eliasson, S. G. (ed.): Neurological Pathophysiology. New York, Oxford University Press, 1974, pp. 49–62.
80. Macht, M. B., and Kuhn, R. A.: The occurrence of extensor spasm in patients with complete transection of the spinal cord. N. Engl. J. Med., 328:311, 1948.
81. Magnus, R., and deKleijn, A.: Die Abhangigkeit des Tonus der Extremitatenmuske von der Kopfstellung. Pflüger. Arch. Ges. Physiol., *145*:455, 1912.
82. Marshall, J.: Observations on reflex changes in the lower limbs in spastic paraplegia in man. Brain, 77:290, 1954.
83. McGraw, M. B.: From reflex to muscular control in the assumption of an erect posture and ambulation. Child Dev., *1–3*:291, 1930–1932.
84. McGraw, M. B.: The Moro reflex. Am. J. Dis. Child., *54*:240, 1937.
85. McGraw, M. B.: The Neuromuscular Maturation of the Human Infant. New York, Columbia University Press, 1943; reprint, New York, London, Hafner, 1963.
86. Menkes, J. H.: Textbook of Child Neurology. 2nd Ed. Philadelphia, Lea & Febiger, 1980.
87. Milani-Comparetti, A., and Gidoni, E. A.: Routine developmental examination in normal and retarded children. Dev. Med. Child Neurol., 9:631, 1967.
88. Mitchell, R. G.: The Moro reflex. Cerebral Palsy Bull., 2:135, 1960.
89. Moro, E.: Das erste tremenon. Munchen. Med. Wochenschr., 65:1147, 1918.
90. Paine, R. S., and Oppe, T. E.: Neurological Examination of Children. London, Spastics Society/Heinemann, 1966.
91. Peterson, H. C.: Neurologic examination of the young child. Pediatr. Ann., *4*:8, 1975.
92. Ross, E. D., Velez-Borras, J., and Rossman, N. P.: The significance of the Babinski sign in the newborn—a reappraisal. Pediatrics, 57:13, 1976.
93. Shirley, M.: The First Two Years. Minneapolis, University of Minnesota Monogram Series No. 4, 1931, No. 7, 1933.
94. Thomas A., Chesni, Y., and Saint-Anne, D.: The Neurological Examination of the Infant. London, National Spastics Society, 1960.
95. Volpe, J. J.: Neurology of the Newborn. Philadelphia, Saunders, 1981.
96. Watson, E. H., and Lowrey, G. H.: Growth and Development of Children. 6th Ed. Chicago, Year Book, 1973.
97. Weddell, G., Feinstein, B., and Pattle, R. E.: Electrical activity of voluntary muscle in man under normal and pathological conditions. Brain, 67:178, 1944.
98. Zappella, M.: The placing reaction in the newborn. Dev. Med. Child Neurol., 5:497, 1963.
99. Zappella, M., Foley, J., and Cookson, M.: The placing and supporting reactions in children with mental retardation. J. Ment. Defic. Res., 8:1, 1964.
100. Zausmer, E.: Evaluation of strength and motor development in infants. Phys. Ther. Rev., 33:575, 1953.
101. Zausmer, E.: The evaluation of motor development in children. J. Am. Phys. Ther. Assoc., *44*:247, 1964.
102. Zausmer, E., and Tower, G.: A quotient for the evaluation of motor development. Phys. Ther., *46*:725, 1966.

RADIOGRAFIA Y OTROS ESTUDIOS DIAGNOSTICOS

Las radiografías son esenciales para el estudio del sistema neuromusculosquelético, pero deben practicarse de manera discriminada. Es necesario hacer un esfuerzo consciente para

llevar al mínimo la radiación, tal como lo ha señalado la monografía Radiation Protection in Pediatric Radiology, publicada por el National Council on Radiation Protection and Measurements.[36] El interrogatorio detenido y la exploración física minuciosa permitirán definir el área en que se practicarán las radiografías y las proyecciones particulares necesarias. A veces, como en el caso de lesiones articulares en niños, es importante tomar una radiografía del lado normal contralateral, con fines comparativos. A menudo se necesitan proyecciones especiales, y en estos casos habrá que utilizar el intensificador de imagen para orientación apropiada. En las figuras 1-48, 1-49, 1-50 y 1-51 se señalan las edades por la aparición de los centros de osificación y la fusión de epífisis en los miembros superiores inferiores en varones y mujeres.

Los gammagramas óseos con radionúclidos tienen enorme utilidad en el diagnóstico temprano de osteomielitis, fracturas por fatiga, el síndrome del niño maltratado, y en lesiones neoplásicas y tumorales. Las lesiones en el gammagrama asumen la forma de un área de mayor captación del radionúclido, es decir, la "mancha o punto caliente". En la necrosis avascular de huesos, especialmente en sus etapas iniciales, hay una disminución de la captación del radionúclido, es decir, la "mancha o punto frío". Los gammagramas de hueso reflejan cambios en el flujo sanguíneo local en tal estructura, y la actividad metabólica local.*

La tomografía computadorizada tiene enorme utilidad para identificar cambios patológicos en diversos problemas de la cadera, como la antetorsión femoral y la concentricidad de la reducción en caso de luxación congénita de dicha zona, para detectar tumores de hueso, y para conocer el sitio preciso y la magnitud de la afección en caso de lesiones intrarraquídeas (especialmente si se combina con mielografía), y en fracturas complejas de la columna y la pelvis.†

El ultrasonido es un método extracorporal que permite diferenciar entre lesiones quísticas con líquido y las lesiones sólidas, como los quistes poplíteos. La técnica Doppler aprovecha las características del ultrasonido para evaluar la corriente arterial de una extremidad.[20]

La artroscopia, que ha revolucionado el diagnóstico y tratamiento de las artropatías, se expone en el capítulo sobre articulaciones. La cirugía artroscópica se ha vuelto un método común para extraer cuerpos extraños, y para la corrección de defectos en la superficie articular de la osteocondritis disecante, por medio de perforación, "rebajamiento" en la condromalacia, y la meniscectomía parcial o total.[12,25,26,28] El diagnóstico intrauterino por amniocentesis y fetoscopia ha permitido el diagnóstico prenatal de graves deformaciones congénitas del sistema musculosquelético, como el mielomeningocele y el síndrome de Down.

En las secciones adecuadas de esta obra se identificarán detalles de estos estudios radiográficos especiales y de otra índole.

Los valores normales en el estudio de la sangre, las químicas sanguíneas y el líquido cefalorraquídeo, se incluyen en los cuadros 1-10, 1-11 y 1-12 en el apéndice del capítulo 1.

Electrodiagnóstico

La valoración clínica meticulosa y detallada del sistema neuromusculosquelético permitirá llegar al diagnóstico preciso. Sin embargo, en ocasiones es válido recurrir a varias técnicas en que interviene la electricidad, para identificar cambios mínimos de la función, cosa especialmente válida en el diagnóstico, la localización y el pronóstico de lesiones de motoneurona baja. Los métodos electrodiagnósticos pueden facilitar la diferenciación entre parálisis orgánica e histérica.

Es indispensable que el operador valore los resultados de los diversos estudios eléctricos, y la relación que guardan con el cuadro clínico total. Las pruebas eléctricas no deben considerarse como estudios "de rutina" en el diagnóstico de trastornos del sistema neuromusculosquelético.

Los estudios electrodiagnósticos pertenecen a tres grupos principales: pruebas de excitabilidad neuromuscular por estimulación percutánea de nervios y músculos; estudios electromiográficos de la unidad motora u otros potenciales de acción muscular en reposo o en acción, y estudios de velocidad de conducción nerviosa por medio de técnicas de estimulación y registro. En este libro señalaremos úni-

* Corresponden a las referencias 1-3, 7-9, 11, 13, 14, 24, 27, 32, 34, 38, 39, 43.

† Corresponde a las referencias 4, 5, 16-19, 21-23, 29, 35, 37, 40, 44-46.

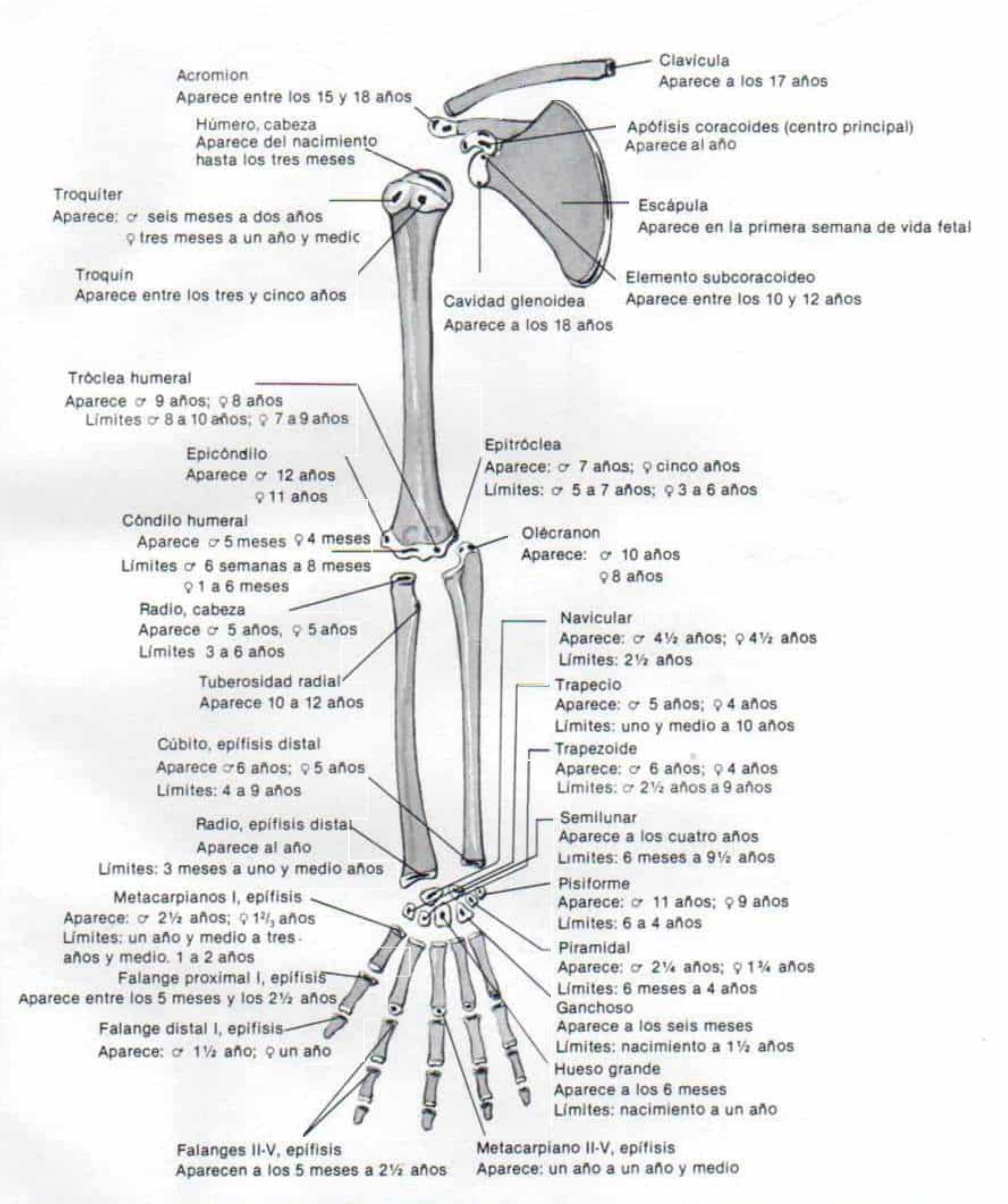


Fig. 1-48. Edad promedio de aparición de los centros de osificación de las epífisis del miembro escapular en varones y mujeres.

(Adaptado de von Lanz, T., and Wachsmuth, W.: Praktische Anatomie. Berlin, Julius Springer, 1938, p. 28.)

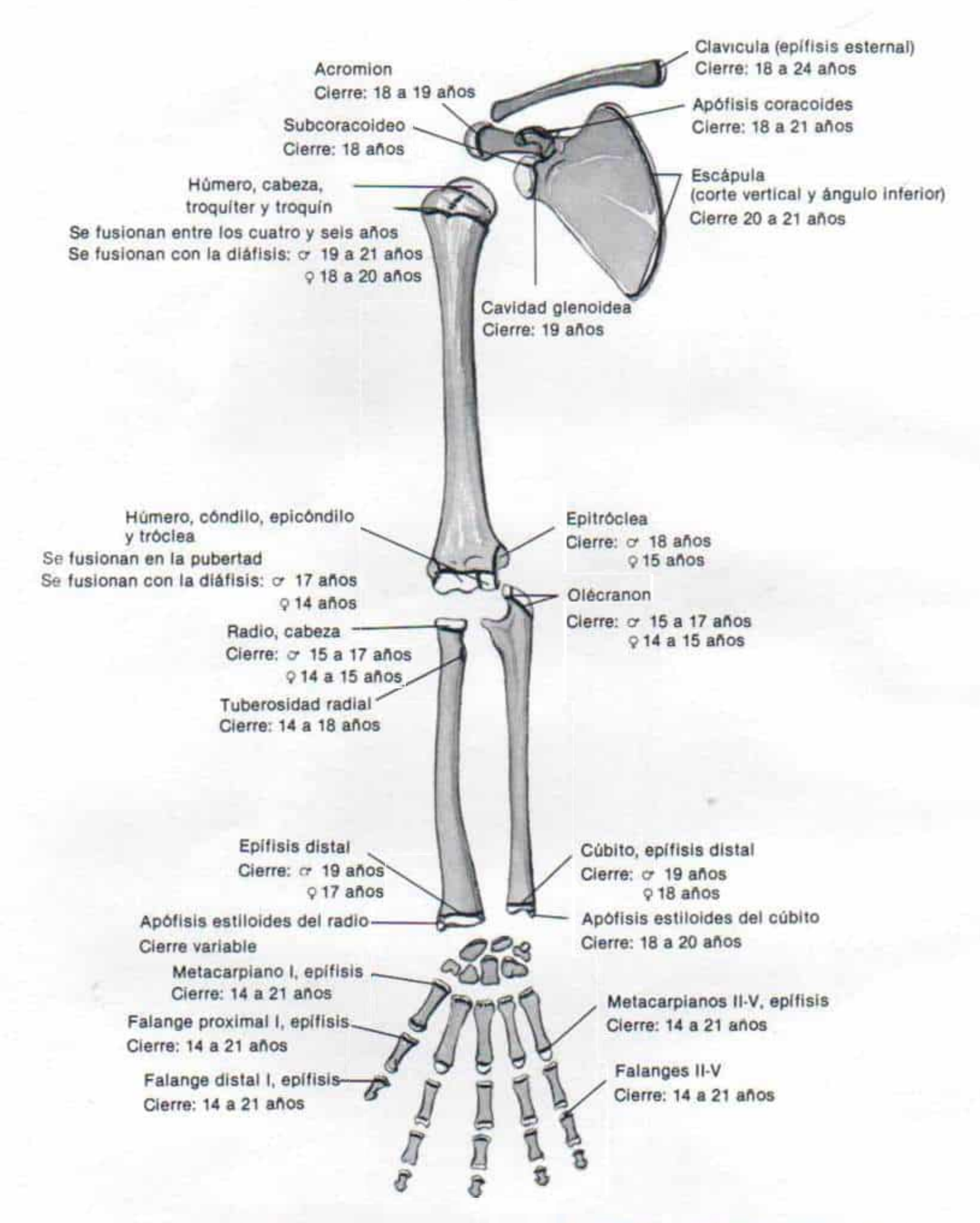


Fig. 1-49. Edad promedio de cierre de epífisis del miembro escapular en varones y mujeres.

(Adaptado de von Lanz, T., and Wachsmuth, W,: Praktische Anatomie. Berlin, Julius Springer, 1938, p. 28.)

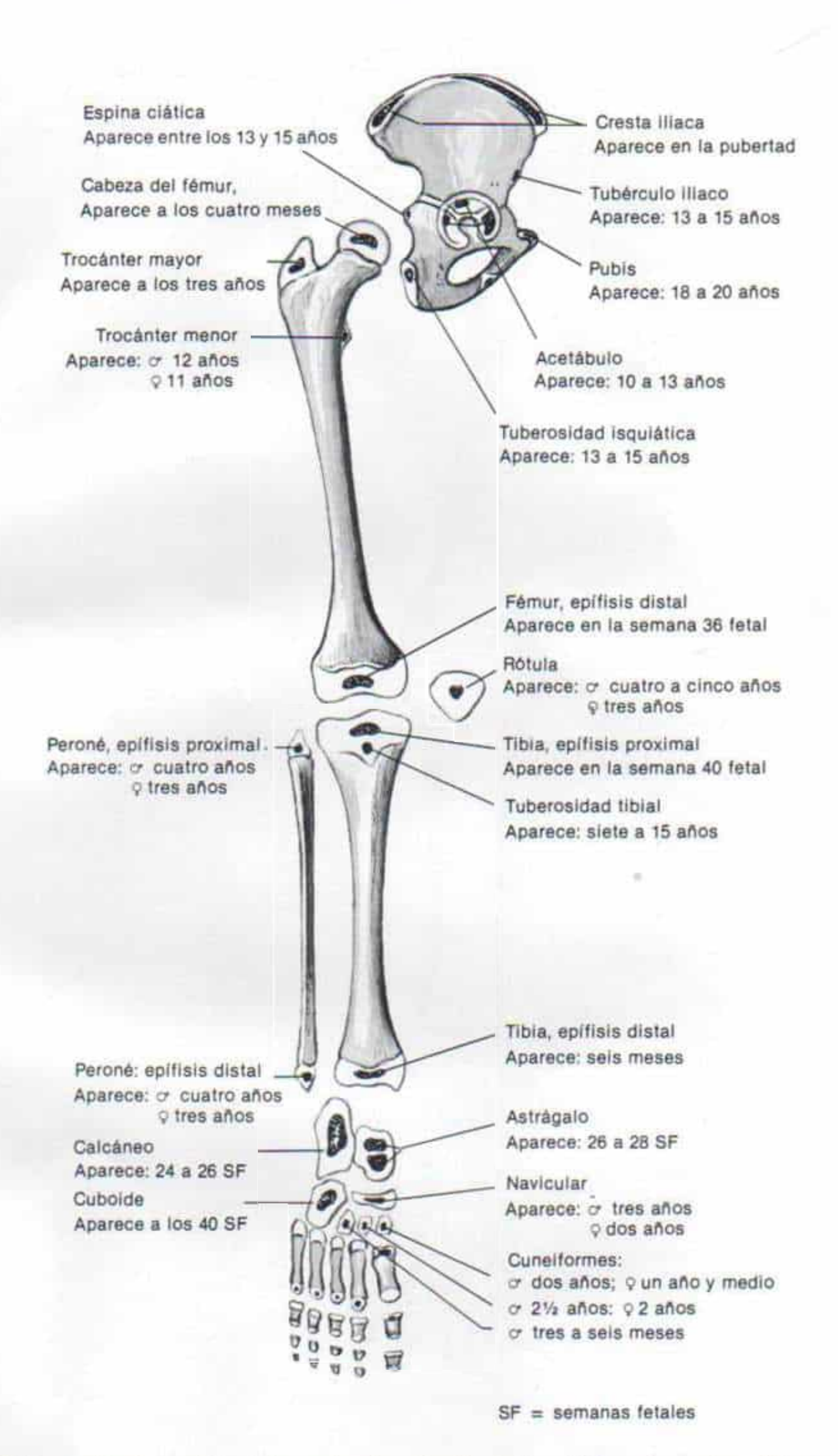


***Fig. 1-50.** Edad promedio de aparición de los centros de osificación de las epífisis en el miembro pélvico en varones y mujeres.*

(Adaptado de von Lanz, T., and Wachsmuth, W.: Praktische Anatomie, Berlín, Julius Springer, 1938, p. 28).

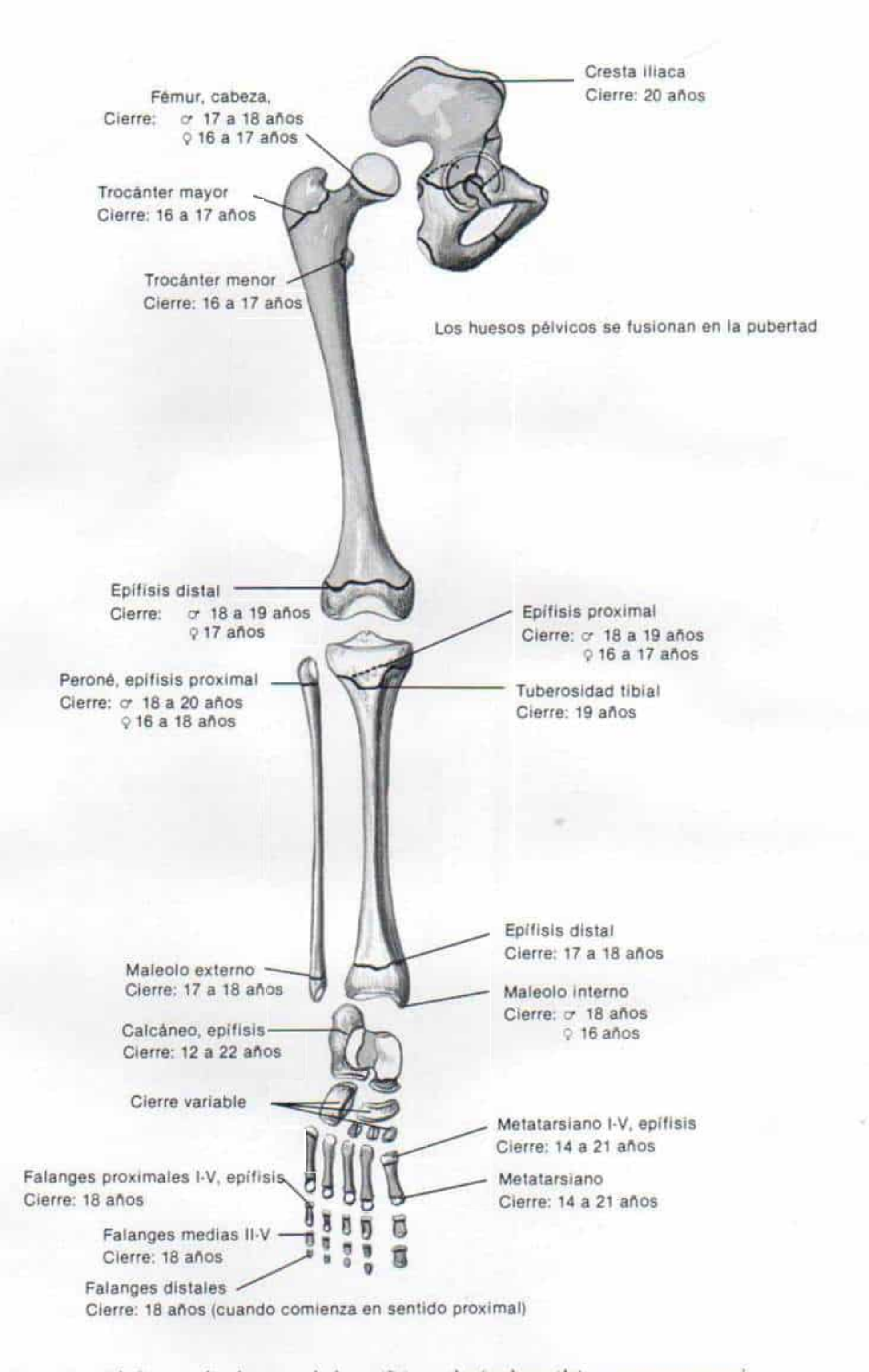


Fig. 1-51. Edad promedio de cierre de las epífisis en el miembro pélvico en varones y mujeres.

(Adaptado de von Lanz, T., and Wachsmuth, W.: Praktische Anatomie. Berlin, Julius Springer, 1938, p. 29.)

camente principios generales, y el lector podría consultar algunas de las referencias al final del capítulo para obtener información más detallada.*

PRUEBAS DE EXCITABILIDAD NEUROMUSCULAR

Erb en 1883 describió a la estimulación de nervios y músculos por electricidad, y hasta fecha reciente era el método más difundido de electrodiagnóstico.[52] A pesar de que se le emplea con menor frecuencia en la actualidad, hay que reconocer que todavía tiene importancia. Se utilizan dos tipos de corrientes. La *galvánica*, directa o continua, estimula nervios y músculos, y normalmente producen contracción momentánea no sostenida de un músculo al abrir "o cerrar" sus circuitos. La contracción es inducida por conducción nerviosa o por estimulación directa del músculo. La *corriente farádica* es alterna, inducida e "interrumpida". Para producirla se utiliza una bobina de inducción que actúa como un interruptor, a través de la cual se cierra y abre el circuito o el contacto. Por lo común, sólo la corriente farádica se usa para la estimulación nerviosa, y la respuesta normal es la contracción tetánica por estímulos de repetición rápida.

Para las pruebas de electrodiagnóstico es importante que estén relajadas las porciones del cuerpo por estudiar. Los miembros pueden estar en posición apropiada para la estimulación eléctrica de los músculos. Los estímulos se aplican a los *nervios motores* en el punto en que están cerca de la superficie corporal, y en los *puntos musculares* o motores que son las porciones más excitables de los músculos. Los nervios motores por lo común están situados en el área en que esta estructura penetra en el vientre o fascículo muscular, o en el sitio de mayor concentración de terminaciones nerviosas. Al estimular el nervio, todos los músculos que reciben fibras de dicho nervio se contraen, y este fenómeno se manifiesta por movimiento de la parte en que se distribuyen las ramas nerviosas, por palpación de fascículo muscular, o por inspección directa.

En las lesiones de motoneurona baja, 10 a 14 días después de acaecidas, surgen cambios eléctricos característicos que se conocen como "reacción de degeneración" y en caso de ser ésta completa, no se obtiene respuesta alguna con la estimulación farádica o galvánica del nervio motor; por lo contrario la estimulación galvánica del músculo produce una contracción lenta, vermicular y persistente, que se transforma en tétanos continuo, y que dura el tiempo que se aplica la corriente.

Algunos síndromes se caracterizan por cambios específicos en las reacciones eléctricas: en la *enfermedad de Thomsen* (miotonía congénita) y la *miotonía distrófica*, el umbral para la corriente farádica es normal, pero la contracción que surge es *persistente* y prolongada, con reacción tardía. Después de administrar quinina, dicho cambio en la reacción eléctrica puede disminuir. En la *tetania* hay hiperexcitabilidad de nervios y músculos. En la *miastenia grave*, hay una mayor fatigabilidad, con agotamiento gradual con los estímulos repetidos. En la *parálisis periódica o familiar* hay una respuesta cadavérica, con pérdida de la irritabilidad a la estimulación farádica y galvánica durante el periodo de parálisis.

En enfermedades de las vías piramidales, extrapiramidales y cerebelosas y en las que se observan la histeria o la simulación, no hay cambios en la reacción eléctrica. Los datos negativos en estos cuadros mencionados son útiles en el diagnóstico diferencial.

Curva de potencia-duración. La curva se obtiene al comparar la corriente en miliamperes necesaria para producir una contracción mínima y la duración cada vez mayor del estímulo hasta 0.1 milisegundos. De haber degeneración, el músculo será estimulado directamente y necesitará más corriente para producir una respuesta, con "pulsos" más breve de lo normal. La prueba anterior aportará los datos más tempranos de desnervación inminente o real.

Electromiografía. Un electrodo en aguja concéntrica dentro de un músculo captará los potenciales de acción generados por la contracción voluntaria de unidades motoras vecinas, que después serán verificados y visualizados en un osciloscopio, para ser fotografiados y registrados. El músculo normal en reposo no tiene actividad eléctrica, pero con la contracción voluntaria presenta una serie de potenciales de acción. Las fibras musculares que reciben ramificaciones de cilindroejes de neuronas del asta anterior y fibras nerviosas, actúan de manera sinérgica, y sus potenciales

* Corresponde a las referencias 47-51, 53-56, 58, 60, 63, 64.

de acción se combinan para producir otros de mayor magnitud en la unidad motora. En términos generales, las descargas de la unidad motora normal comprenden ondas difásicas o trifásicas en "espiga" que duran de 5 a 10 milisegundos, y se suceden con una rapidez de 10 a 30 por segundo con una amplitud incluso de 4 milivolts. La forma, la duración, la amplitud y la rapidez de descarga varían con el músculo escogido y la intensidad de la actividad voluntaria.

Los niños no siempre toleran en forma adecuada a múltiples punciones con aguja que se utilizan en electromiografía y es poca su colaboración en ella. Son esenciales la experiencia y el análisis rápido, para la interpretación apropiada de los hallazgos. En trastornos neuromusculares se identifican varios tipos de actividad eléctrica. La electromiografía es más útil en el diagnóstico y el pronóstico de lesiones nerviosas periféricas.

Una a dos semanas después de la desnervación completa de un músculo aparecen descargas espontáneas, incluso en reposo, como resultado de contracciones independientes de fibras individuales, y representan potenciales de *fibrilaciones* de voltaje muy pequeño (rara vez, más de 50 mv) muy breves (menos de uno a dos milisegundos) y con un ritmo de dos a 10 por segundo. Los potenciales mencionados persisten mientras no haya degeneración o fibrosis total del músculo, o hasta que muestra reinervación. Las ondas polifásicas o complejas surgen cuando el nervio entra en la fase de reinervación. Los signos electromiográficos de tal fenómeno se manifiestan por sí solos antes que se adviertan en la exploración clínica.

Las *fasciculaciones*, que son descargas polifásicas irregulares, duran más que las fibrilaciones; tienen 0.5 a 1 mv, de 9 a 12 mseg de duración, y surgen de manera involuntaria en el músculo en reposo, con una velocidad de uno a 30 por minuto. En el caso de la *degeneración de neuronas* del asta anterior, como ocurre en la atrofia muscular progresiva, están presentes los potenciales de fibrilación pero también hay fasciculaciones. Con la contracción muscular voluntaria surgen potenciales de acción aislados de unidad motora, cuyo número disminuye pero cuya amplitud aumenta. En la poliomielitis se advierten potenciales de desnervación.

En algunas enfermedades musculares se suceden cambios en los trazos electromiográficos, en el reposo y la actividad. En la *miotonía*, inmediatamente después de introducir el electrodo en aguja en el músculo miotónico aparece una "cascada" rápida de potenciales de acción de alta frecuencia que persiste por algún tiempo después de la relajación. Los "sonidos" que provienen del amplificador electromiográfico muestran características de crescendo y decrescendo. Esta "andanada" o cascada de actividad puede ser reproducida al percutir el electrodo o al introducirlo en planos más profundos en el parénquima muscular. En la distrofia muscular, los potenciales de acción son polifásicos y de menor amplitud y más breves que lo normal. En la *miositis* puede haber potenciales de fibrilación en reposo y los que surgen con la contracción voluntaria a menudo son polifásicos y tienen amplitud y duración menores.

En el caso de las lesiones de motoneurona superior, la electromiografía brinda poca utilidad en el diagnóstico.

Mediciones de la velocidad de conducción nerviosa. La combinación de estimulación y técnicas de registro se utiliza para valorar el tiempo de conducción de nervios motores. Se estimulan los nervios mencionados en dos puntos, para así conocer el periodo de latencia entre cada estímulo y la contracción muscular que surge. La latencia para la propagación del impulso nervioso entre los dos puntos estimulados se calcula al restar la cifra de una latencia, de la otra, y de este modo, se conoce la velocidad de conducción nerviosa. Los nervios más estudiados son el peroneo lateral, el tibial posterior, el mediano, el cubital y el facial. El tiempo de conducción promedio de ellos se ha valorado, y cambia con la edad de la persona. Los valores normales son de 45 a 65 m/seg en niños, hasta los cinco años. En el nacimiento, la velocidad de conducción de nervios puede ser incluso de 24 m/seg, que poco a poco aumenta a 45 m/seg por los tres años de edad.

En la neuritis periférica difusa hay lentificación de la velocidad de conducción, dato importante para diferenciar las lesiones de los nervios en sí mismas, y las miopatías o trastornos de las neuronas del asta anterior de la médula. En segmentos de nervios con lesión local, los estudios de velocidad son útiles para localizar el sitio de la lesión (como en la compresión del nervio cubital a nivel del codo). Los estudios seriados de la velocidad de conducción nerviosa pueden aportar datos cuantitativos útiles de la evolución de la enfermedad.

Bibliografía

RADIOGRAFIAS

1. Alexander, G. W., and Muroff, L. (eds.): Bone Imaging with ^{99m}Tc. New York, Medcom, 1974, p. 16.
2. Batillas, J., Vasilas, A., Pizzi, W. F., et al.: Bone scanning in the detection of occult fractures. J. Trauma, *21*:564, 1981.
3. Bauer, G.: Progress in the use of radionuclides in orthopaedics. Acta Orthop. Scand., *46*:315, 1975.
4. Brasch, R. C., and Cann, C. E.: Computed tomographic scanning in children: II. An updated comparison of radiation dose and resolving power of commercial scanners. A.J.R., *138*:127, 1982.
5. Bull, J.: The history of computed tomography. *In* Caille, J. M., and Salamon, G. (eds.): Computerized Tomography. Berlin, Springer, 1980, pp. 3–6.
6. Caffey, J.: Pediatric X-ray Diagnosis—A Textbook for Students and Practitioners of Pediatrics, Surgery and Radiology. 7th Ed. Chicago, Year Book, 1978.
7. Castronovo, F. P., Guiberteau, M. J., and Berg, G.: Pharmacokinetics of technetium-99m diphosphonate. J. Nucl. Med., *18*:809, 1977.
8. Crass, J. R., and L'Heureux, P.: Bone scan appearance of stress fractures. Differentiation from osteosarcoma. Minn. Med., *64*:535, 1981.
9. Conway, J. J.: Radionuclide bone imaging in pediatrics. Pediatr. Clin. North. Am., *24*:701, 1977.
10. Curless, R. G., and Nelson, M. B.: Needle biopsies of muscle in infants for diagnosis and research. Dev. Med. Child Neurol., *17*:592, 1975.
11. D'Ambrosia, R. D., Shoji, H., Riggins, R. S., et al.: Scintigraphy in the diagnosis of osteonecrosis. Clin. Orthop., *130*:139, 1978.
12. Dandy, D. J.: Arthroscopic surgery of the knee. *In* Current Problems in Orthopaedics. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1981.
13. Deutsch, S. D., and Gandsman, E. J.: The use of bone scanning for the diagnosis and management of musculoskeletal trauma. Surg. Clin. North Am., 63:567, 1983.
14. Deutsch, S. D., Gandsman, E. J., and Spraragen, S. C.: Quantitative regional blood-flow analysis and its clinical application during routine bone-scanning. J. Bone Joint Surg., *63-A*:295, 1981.
15. Gelfand, M. J., Thomas, S. R., and Kereiakes, J. G.: Absorbed radiation dose from routine imaging of the skeleton in children. Ann. Radiol. (Paris), *26*:421, 1983.
16. Genant, H. K., Cann, C. E., Chafetz, N. I., et al.: Advances in computed tomography of the musculoskeletal system. Radiol. Clin. North Am., *19*:645, 1981.
17. Genant, H. K., Wilson, J. S., Bovill, E. G., Brunelle, F. O., Murray, W. R., and Rodrigo, J. J.: Computed tomography of the musculoskeletal system. J. Bone Joint Surg., 62-A:1088, 1980.
18. Gilula, L. A., Murphy, W. A., Tailor, C. C., et al.: Computed tomography of the osseous pelvis. Radiology, *132*:107, 1976.
19. Griffiths, H. J., Hamlin, D. J., Kiss, S., and Lovelock, J.: Efficacy of CT scanning in a group of 174 patients with orthopedic and musculoskeletal problems. Skeletal Radiol., 7:87, 1981.
20. Haller, O. J., and Shkolnik, A. (eds.): Ultrasound in Pediatrics. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1981.
21. Handel, S. F., and Lee, Y. Y.: Computed tomography of spinal fractures. Radiol. Clin. North Am., *19*:69, 1981.
22. Hubbard, L. F.: Computed tomography in orthopedics. Surg. Clin. North Am., *63*:587, 1983.
23. Hubbard, L. F., McDermott, J. H., and Garrett, G.: Computed axial tomography in musculoskeletal trauma. J. Trauma, 2:388, 1982.
24. Hughes, S. P. F.: Radionuclides in orthopaedic surgery. J. Bone Joint Surg., *62-B*:141, 1980.
25. Ireland, J., Trickey, E. L., and Stoker, D. J.: Arthroscopy and arthrography of the knee: Critical review. J. Bone Joint Surg., *62-B*:3, 1980.
26. Jackson, R. W., and Danby, D. J.: Arthroscopy of the Knee. New York, Grune & Stratton, 1976.
27. Kirchner, P. T., and Simon, M. A.: Current concepts review: radioisotopic evaluation of skeletal disease. J. Bone Joint Surg., *63-A*:673, 1981.
28. McGinty, J. B.: Arthroscopy, a modality of diagnosis or treatment (Abraham Colles Lecture). J. Irish Coll. Phys. Surg., *11*:63, 1981.
29. McLeod, R. A., Stephens, D. H., Beabout, J. W., Sheedy, P. F., and Hattery, R. R.: Computed tomography of the skeleton. Semin. Roentgenol., 13, 1970.
30. Murray, R. O.: Orthopaedic radiology: An expanding discipline. J. R. Soc. Med., *73*:320, 1980.
31. Murray, R. O., and Jacobson, H. G.: The Radiology of Skeletal Disorders: Exercises in Diagnosis. 2nd Ed. Edinburgh, Churchill-Livingstone, 1977.
32. Nicholas, J. A., and Holder, L. E. (eds.): Bone Imaging in Orthopedic Medicine. A Clinical Casebook. New York, Pro Clinica, 1980.
33. Ozonoff, M. B.: Pediatric Orthopaedic Radiology. Philadelphia, Saunders, 1979.
34. Paul, D. J., and Gilday, D. L.: Polyphosphate bone scanning of non-malignant bone disease in children. J. Can. Assoc. Radiol., *26*:285, 1975.
35. Paul, D. F., Morrey, B. F., and Helms, C. A.: Computerized tomography in orthopaedic surgery. Clin. Orthop., *139*:142, 1979.
36. Poznanski, A. K.: Radiation Protection in Pediatric Radiology. Washington, D.C., National Council on Radiation Protection and Measurements. No. 68, 1981.
37. Schumacher, T. M., Genant, H. K., Korokbin, M., and Bovill, E. G.: Computed tomography: Its use in space occupying lesions of the musculoskeletal system. J. Bone Joint Surg., *60-A*:600, 1978.
38. Smith, F. W., and Gilday, D. L.: Scintigraphic appearances of osteoid osteoma. Radiology, *137*:191, 1980.
39. Sullivan, A. J., Vasileff, T., and Leonard, J. C.: An evaluation of nuclear scanning in orthopaedic infections. J. Pediatr. Orthop., *1*:73, 1981.
40. Ter-Pogossian, M. M.: The challenge of computed tomography. A.J.R., *127*:1, 1976.
41. Thomas, S. R., Gelfand, M. J., Burns, G. S., Purdom, R. C., Kereiakes, J. G., and Maxon, H. R.: Radiation absorbed-dose estimates for the liver, spleen, and metaphyseal growth complexes in children undergoing gallium-67 citrate scanning. Radiology, *146*:817, 1983.
42. Thomas, S. R., Gelfand, M. J., Kereiakes, J. G., Ascoli, F. A., Maxon, H. R., Saenger, E. L., Feller, P. A., Sodd, V. J., and Paras, P.: Dose to the metaphyseal growth complexes in children undergoing ^{99m}Tc-EDPH bone scans. Radiology, *126*:193, 1978.
43. Tyson, I. B., Deutsch, S. D., Gandsman, E. J., et al.: Dynamic bone scanning in the differential diagnosis of skeletal lesions. *In* Hofer, R. (ed.): Radioactive Isotope in Klinik und Forschung. Vienna, Egerman, 1982, p. 331.
44. Watson, R. C.: CT scan—its use and abuse. CA, *28*:100, 1978.
45. Weiner, D. S., Cook, A. J., Hoyt, W. A., Jr., and Drovec, C. E.: Computed tomography in measurement of femoral antetorsion. Orthopedics, *1*:299, 1978.
46. Weis, L., Heelan, R. T., and Watson, R. C.: Computed

tomography of orthopaedic traumas of the pelvis and lower extremities. Clin. Orthop., *130*:254, 1978.

METODOS ELECTRODIAGNOSTICOS

47. Arieff, A. J., Dobin, N. B., and Tigar, E. L.: Comprehensive electrodiagnosis. J.A.M.A., *181*:1140, 1962.
48. Brazier, M. A. B.: The Electrical Activity of the Nervous System. New York, Macmillan, 1951.
49. Buchthal, F., and Clemmesen, S.: On differentiation of muscle atrophy by electromyography. Acta Psychiatr. Neurol., *16*:143, 1941.
50. Denny-Brown, D.: Interpretation of electromyogram. Arch. Neurol. Psychiatr., *61*:99, 1949.
51. Eaton, L. M., and Lambert, E. H.: Electromyography and electric stimulation of nerves in diseases of motor unit. J.A.M.A., *163*:1117, 1957.
52. Erb, W.: Handbook of Electrotherapeutics. 1883. Trans. by L. Putzel. New York, William Wood, 1883.
53. Gilliatt, R. W.: Electrodiagnosis and electromyography in clinical practice. Br. Med. J., *2*:1073, 1962.
54. Johnson, E. W., and Olsen, K. J.: Clinical value of motor nerve conduction velocity determination. J.A.M.A., *172*:2030, 1960.
55. Kugelberg, E.: Electromyography in muscular dystrophies; differentiation between dystrophies and chronic lower motor neuron lesions. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *12*:129, 1949.
56. Licht, S. H.: Practical Electromyography. 4th Ed., E. W. Johnson (ed.). Baltimore, Williams & Wilkins, 1979.
57. Licht, S. (ed.): Electrodiagnosis and Electromyography. 2nd Ed. New Haven, Elizabeth Licht, 1961.
58. Norris, F. H., Jr.: The EMG: A Guide and Atlas for Practical Electromyography. New York, Grune & Stratton, 1963.
59. Pollock, L. J., Golseth, J. G., Mayfield, F., Arieff, A. J., and Oester, Y. T.: Electrodiagnosis of lesions of peripheral nerves in man. Arch. Neurol. Psychiatr., *60*:1, 1948.
60. Rosenthal, A. M.: Electrodiagnostic testing in neuromuscular disease. J.A.M.A., *177*:829, 1961.
61. Thomas, P. K., Sears, T. A., and Gilliatt, R. W.: The range of conduction velocity in normal motor nerve fibers to the small muscles of the hand and foot. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, *22*:175, 1959.
62. Wagner, A. L., and Buchthal, F.: Motor and sensory conduction in infancy and childhood. Reappraisal. Dev. Med. Child Neurol., *14*:189, 1972.
63. Watkins, A. L.: An evaluation of electrodiagnostic testing. N. Engl. J. Med., *259*:868, 1958.
64. Wynn-Parry, C. B.: Electrodiagnosis. J. Bone Joint Surg., *43-B*:222, 1961.

Consideraciones anestésicas*

Muchos de los niños a quienes se harán operaciones ortopédicas básicamente están sanos, pero algunos tienen problemas especiales que complican su asistencia anestésica. La valoración y la preparación preoperatorias adecuadas disminuirán las posibilidades de problemas y complicaciones transoperatorias o posoperatorias. El cirujano ortopedista, al conocer estos problemas posibles y la necesidad de valoración y tratamiento apropiados, puede alertar al anestesiólogo al señalarle su presencia, y ayudarlo en la atención de estos niños.

CONSIDERACIONES GENERALES

Los estudios mínimos de laboratorio que se practican antes de una operación incluyen hematimetría completa y análisis de orina. En muchas instituciones se exige la práctica de una radiografía de tórax, pero la American Academy of Pediatrics en fecha reciente ha recomendado no seguir tal práctica, como norma general. Se practican otros estudios como electrocardiogramas, medición de niveles de electrólitos o estudios de coagulación, si lo justifica el cuadro clínico. En niños de raza negra, también hay que hacer una preparación en busca de células falciformes o drepanocíticas. En el niño menor de cuatro meses de edad, dicha preparación puede ser negativa, y más tarde cambiar a positiva, y lo contrario ocurre por sustitución de la hemoglobina fetal por hemoglobina drepanocítica. Si se advierte una prueba negativa inicial en un niño menor de cuatro meses de edad, habrá que repetirla cuando sea llevado al hospital para la operación y tenga más edad. Después de los cuatro meses de edad, no es necesario repetir el estudio si el anterior fue negativo. Si la preparación drepanocítica es positiva, habrá que practicar electroforesis de hemoglobina para identificar la hemoglobinopatía exacta. La prueba final de laboratorio que algunas instituciones practican es la de embarazo en las adolescentes, pero su utilidad es punto de controversia. Como mínimo, puede ser adecuado el interrogatorio menstrual re-

* Agradecemos la contribución de Steven Hall, M.D., Attending Anestesiologist, The Children's Memorial Hospital; Assistant Professor of Anesthesiology, Northwestern University Medical School, Chicago, Illinois.

ciente, hecho en una atmósfera cordial, por parte de un médico o una enfermera.

La anemia es un problema preoperatorio relativamente común. El anestesista tiene reservas en cuanto a anestesiar a un niño anémico, porque puede haber menor aporte de oxígeno al organismo en el momento en que las necesidades corporales de tal gas aumenten durante la operación y después de ella. Hay algunas estadísticas de que el niño anémico está expuesto a mayor peligro de paro cardiaco durante la operación. Es importante definir la causa de la anemia. Si se debe a deficiencia de hierro en la alimentación, puede corregirse por la administración simple del mineral durante unas semanas. Después podrá practicarse la operación si las cifras hemáticas del niño son normales. A diferencia de ello, la anemia drepanocítica no mejora con el hierro, y la única forma de incrementar el recuento eritrocítico es por medio de una transfusión. En este caso, hay que comparar la necesidad de corrección de la anemia, con el peligro de la transfusión.

El paciente que recibe medicamentos por largo tiempo debe ser estudiado para advertir si es necesario continuar su uso. La persona que ha recibido esteroides en los últimos 12 meses por lo común los necesitará durante el periodo operatorio. El niño que recibe antiepilépticos también debe recibir su dosis matinal, con un sorbo de agua. El paciente que ha recibido quimioterápicos necesita valoración detenida porque muchos de ellos alteran las funciones cardiaca, renal, hepática y pulmonar, y también la coagulación sanguínea.[1] El anestesista debe identificar los fármacos exactos y su dosis total. Los niños con asma necesitan ser revisados con detenimiento, para saber si sus medicamentos son los adecuados. Los que tienen síntomas leves de ese tipo pueden ser tratados con su medicamento corriente, en la dosis matinal usual con un sorbo de agua. El niño con asma más intenso debe ser estudiado por el pediatra y puede necesitar la administración endovenosa de una solución por goteo de aminofilina, que se iniciará y aplicará en la noche anterior de la operación. El diabético insulinodependiente también debe ser revisado por el anestesista y el pediatra, en forma conjunta. Según la gravedad y la "fragilidad" de la diabetes, el pequeño puede necesitar el goteo endovenoso de soluciones glucosadas con insulina en dosis fraccionadas, durante toda la noche. También se necesitarán las mediciones regulares de la glucemia durante el periodo perioperatorio y en el posoperatorio.

Hay que prestar atención al niño prematuro, pues muestra una mayor incidencia de complicaciones durante su hospitalización inicial y en etapas ulteriores. Por ejemplo, en los primeros seis meses de vida tiende a mostrar crisis apneicas después de la cirugía y la anestesia y ello significa que no es candidato adecuado para operaciones fuera del hospital, en los periodos mencionados.[2] También tiene una mayor incidencia de secuelas de trastornos en corazón, pulmones, y sistema nervioso central, que complican la asistencia anestésica. Es importante revisar con gran detenimiento los registros clínicos de estos niños. Es probable que el problema preoperatorio más común en el pequeño, sea una pequeña infección de vías respiratorias superiores. El diagnóstico es difícil, pero entre los signos que indican la presencia de un proceso infeccioso están *tos nueva*, rinorrea (especialmente purulenta), fiebre, congestión e irritabilidad. A menudo, los progenitores son los que aportan los datos más orientadores y hay que preguntarles si estos síntomas son nuevos en su hijo. Muchos anestesistas sienten cautela en cuanto a anestesiar a un niño con una infección de vías respiratorias superiores, porque en él hay un mayor peligro de obstrucción de vías respiratorias, laringospasmo y una evolución anestésica "tormentosa". Hay datos de que las vías respiratorias se normalizan sólo después de dos semanas de que desaparecen los síntomas.

Bibliografía

1. Chung, F.: Cancer chemotherapy and anesthesia. Can. Anaesth. Soc. J., 29:364, 1982.
2. Gregory, G. A., and Steward, D. J.: Life-threatening perioperative apnea in the ex-"premie." Anesthesiology, 59:495, 1983.
3. McGill, W. A., Coveler, L. A., and Epstein, B. S.: Subacute upper respiratory infection in small children. Anesth. Analg., 58:331, 1979.
4. Steward, D. J., and Sloon, I. A. J.: Recent upper respiratory infection and pulmonary artery clamping in the etiology of postoperative respiratory complications. Can. Anaesth. Soc. J., *16*:57, 1969.

ENTIDADES ESPECIFICAS

Distrofia muscular

La distrofia muscular de Duchenne y otros trastornos de este tipo pueden tener conse-

cuencias en la anestesia. Los pacientes de esta categoría suelen mostrar hipomotilidad esofágica y a menudo presentan neumonitis por broncoaspiración. Ello significa que el anestesiólogo debe valorar la función pulmonar (por radiografía de tórax y medición posible de los valores de gases sanguíneos). Además, en la inducción de la anestesia, debe tratar al paciente como un niño con el estómago lleno; intubará la tráquea para protección con la mayor rapidez posible. En estos pacientes existen reservas ventilatorias insuficientes y ello obliga a ventilación transoperatoria, lo que agrava la posibilidad de que en el posoperatorio se necesite ventilación artificial. Toda sedación en el posoperatorio y en especial la que se hace con narcóticos, debe hacerse con enorme cuidado, porque estos niños son muy susceptibles a la depresión respiratoria. Los problemas cardiacos surgen a menudo en pacientes con distrofia muscular. Las arritmias musculares son muy comunes, pero también se han señalado paro cardiaco, prolapso de válvula mitral, y dilatación cardiaca.[23] El electrocardiograma en el preoperatorio es útil especialmente si se detectan antecedentes de palpitaciones, molestias retrosternales, y mareos. Si el pequeño tiene el antecedente de síntomas cardiacos notables, es necesario que lo valore un cardiólogo antes de la operación. Ha habido preocupación cada vez mayor de que los niños con distrofia muscular estén expuestos a un mayor peligro de presentar hipertermia maligna.[24] Incluso en caso de no aparecer esta complicación, quizá esté contraindicado en forma relativa el empleo transoperatorio de succinilcolina, por el peligro de rabdomiólisis masiva.[25] Es importante recordar que la distrofia muscular de Duchenne es una enfermedad progresiva, y conforme el niño crece muestra una debilidad pulmonar, gastrointestinal y cardiaca cada vez mayor. No es adecuado depender de los datos previos de la historia y la anamnesis, de la exploración física o de las cifras de laboratorio, y es necesario revalorar al paciente en cada ocasión, para asegurar que no ha aumentado la afección y, en consecuencia, el peligro desde la última operación a que se le sometió.

Miotonías

Los mismos problemas anestésicos pueden surgir en pacientes de miotonía distrófica, que en los de distrofia muscular. Además, los tipos distrófico y congénito tienen una respuesta miotónica a algunos estímulos. El miorrelajante de uso común, succinilcolina, inicialmente ocasiona contracción de músculo estriado ("fasciculaciones"), y después relajación, situación que puede culminar en la contractura miotónica grave que no ceda con los miorrelajantes. El enfriamiento con escalofríos o la manipulación quirúrgica brusca, puede estimular dicha respuesta. La contractura miotónica generalizada disminuye en grado notable la ventilación, y expone al niño a graves riesgos. Por tal motivo, los miorrelajantes despolarizantes y en especial la succinilcolina, están contraindicados en estos pacientes.[29]

Osteogénesis imperfecta

La ventilación con mascarilla y la intubación traqueal suelen ser difíciles en estos enfermos, por la combinación de cuello corto, cabeza aplanada y cara pequeña. Se necesita enorme cuidado en su atención general, por el mayor riesgo que tienen de sufrir fracturas, especialmente una vez anestesiados. Un aspecto singular de la osteogénesis imperfecta es la aparición de hipertermia en el curso de la operación. Por el incremento del metabolismo, estos niños a menudo presentan el signo mencionado durante la anestesia, pero no es el síndrome de hipertermia maligna, y puede corregirse fácilmente por enfriamiento. Ante la posibilidad comentada, estos pacientes, al igual que todos los niños, deben ser sometidos a medición continua de la temperatura en el quirófano y recibir líquidos endovenosos para compensar la pérdida hídrica causada por el mayor metabolismo.[9] Los neonatos con osteogénesis imperfecta están predispuestos especialmente a hemorragia intraventricular grave, y necesitan valoración y vigilancia especiales.

Artrogriposis

La artrogriposis múltiple congénita conlleva algunos problemas prácticos para el anestesiólogo. Las venas para canulación suelen ser muy delgadas, escasas y difíciles de penetrar. La hipoplasia del maxilar inferior puede volver muy difícil la ventilación con mascarilla y la intubación. Las radiografías laterales de tejidos blandos en el cuello pueden ser útiles en niños con el antecedente de intubación difícil.

Las deformidades de la pared del tórax y la columna pueden entorpecer la ventilación, en tanto que se han señalado anormalidades cardiacas que es necesario valorar en el preoperatorio. La contractura de los miembros puede ocasionar problemas en los cambios de posición en la mesa de operaciones. Se necesita acojinamiento muy cuidadoso para evitar lesiones de la piel, pero también durante la operación no hay que olvidar la posibilidad de que surja hipertermia maligna.[32]

Artritis reumatoide

La artritis reumatoide juvenil es una enfermedad sistémica y en los niños puede tener trastornos graves en corazón (pericarditis), pulmones (enfermedad restrictiva), sangre (pancitopenia) y riñones. Por lo común están anémicos y tienen problemas crónicos, y pueden recibir aspirina (anormalidades de coagulación), esteroides (problemas múltiples) o quimioterápicos (daño hematológico y renal). Por todo lo señalado, es importante revisar los datos de la anamnesis y el tratamiento del niño con artritis reumatoide. Por los múltiples problemas que existen, se necesita la consulta preoperatoria con el médico que atiende al pequeño. También, estos pacientes con enfermedad crónica pueden presentar problemas psicológicos graves y necesitar atención y conocimientos especiales en su tratamiento.

Probablemente el principal problema al que se enfrenta el anestesista en el paciente con artritis reumatoide es el de las vías respiratorias. Los niños de esta categoría pueden tener anquilosis de la articulación temporomandibular, artritis cricoaritenoidea e inestabilidad de la columna cervical. En niños con síntomas que sugieren trastornos en el acceso a las vías respiratorias, es indispensable la exploración física de ellas antes de anestesiarlos. Las radiografías de columna cervical y las proyecciones laterales de tejidos blandos del cuello son útiles para orientar la forma de "abordar" las vías mencionadas. Por desgracia, en estos niños también se observa con mayor frecuencia hipoplasia mandibular, que complica la asistencia y las maniobras en las vías respiratorias. Si se advierte inestabilidad de columna cervical, el cirujano ortopedista o neurológico debe estar presente en la inducción de la anestesia, y guiar cualquier flexión o extensión del cuello en la intubación. Se han utilizado algunas maniobras en la intubación de una vía respiratoria difícil que incluyen la intubación con el pequeño despierto o con aparato fibróptico, la intubación nasal "a ciegas" con el pequeño respirando espontáneamente, la traqueostomía y la intubación retrógrada de la tráquea, con un mandril introducido a través de la membrana cricotiroidea, y también de ahí a la boca la técnica precisa que se utilice dependerá del paciente y de la experiencia y preferencias del anestesiólogo. En la institución en que labora el autor de este capítulo, suelen ser muy útiles la orientación y el auxilio de un otorrinolaringólogo.

Mielomeningocele

El niño con mielomeningocele a menudo necesita varias operaciones ortopédicas. Un porcentaje importante de ellos presenta hidrocefalia y por ello, antes de la operación hay que valorar el nivel de presión intracraneal. Muchos tienen ya colocada una derivación ventriculoperitoneal u otro dispositivo para drenar líquido cefalorraquídeo. Además de que la derivación debe funcionar lo mejor posible, el neurocirujano que atiende al niño puede solicitar que se administren antibióticos como una medida profiláctica de la atención. La anestesia general en la hipertensión intracraneal es muy peligrosa, y no debe haber duda respecto al estado del paciente antes de la operación. Otro problema son las convulsiones. Es necesario continuar con la administración de antiepilépticos hasta el momento de la operación, y reiniciarlos tan pronto sea posible después de ella. Los niños con mielomeningocele pueden tener cifoscoliosis intensa, con todas sus complicaciones pulmonares y cardiacas (consúltese la sección sobre cifoscoliosis). También pueden mostrar problemas biológicos notables que obliguen a operaciones de "desviación" o sondeo vesical frecuente. Si el niño tiene un conducto ileal u otra forma de derivación, habrá que valorar los electrólitos antes de la cirugía. Si él recibe antibióticos también habrá que continuar su uso en el perioperatorio.

Parálisis cerebral

El niño con parálisis cerebral puede tener problemas en el control de las convulsiones,

desnutrición, neumonitis recidivante por broncoaspiración, o contracturas. Se necesita el acojinamiento adecuado de la mesa de operaciones y la colocación del niño en posiciones idóneas. A pesar de que ha habido preocupación por la hiperpotasemia después del uso de succinilcolina, los estudios prospectivos no han confirmado que sea un problema real.

Cifoscoliosis

El niño con esta anomalía puede tener varios trastornos importantes en su asistencia anestésica. La causa subyacente de la cifoscoliosis puede generar problemas. En el niño con mielomeningocele (hidrocefalia), distrofia muscular (carditis, broncoaspiración), artritis reumatoide juvenil (carditis, neumopatía, anemia) o ataxia de Friedreich (muerte repentina por cardiomiopatía), puede haber consideraciones además de la propia escoliosis, que necesiten ser valoradas antes de intentar la cirugía. Las neumopatías en niños con cifoscoliosis dependen del grado de deformidad ósea y de anormalidades neuromusculares concomitantes. En algunos casos, se sumará al problema y lo agravará la neumonitis por aspiración. Los enfermos de esta categoría tienen menor capacidad vital, y por tal motivo, menor capacidad de toser y respirar profundamente, deficiencia que dificulta la eliminación de secreciones y surge así una propensión a la atelectasia y a la neumonía. También puede tener anormalidades de la respiración-riego que generan la necesidad de administrar oxígeno suplementario, especialmente en el transoperatorio y el posoperatorio inmediato. En casos graves, la hipoxemia de vieja fecha puede ocasionar colapso pulmonar e hipertensión del circuito pulmonar. Sin embargo, hay que destacar que la mayoría de los niños que serán operados por cifoscoliosis tienen cifras normales en estudios de función pulmonar. La detección preoperatoria sistemática debe incluir la anamnesis detallada de aspectos como tolerancia al ejercicio, infecciones pulmonares recurrentes, estridor, disnea y sibilancias. En la exploración física, hay que prestar atención especial al empleo de los músculos accesorios de la respiración. Los estudios de función pulmonar en el preoperatorio son útiles, y es indispensable la práctica de una radiografía de tórax. En niños con enfermedad grave, el análisis de gases en sangre antes de la cirugía puede denotar hiperemia notable. No se ha dilucidado del todo para este momento el grado de corrección de las anormalidades pulmonares que se necesita antes de la operación.[36] Sin embargo, hay que prever que el niño con enfermedad grave puede necesitar ventilación mecánica durante toda la noche, y desintubación ulterior, según la tolere. En caso de prever la situación mencionada, hay que señalar tal posibilidad a la familia y al paciente desde antes de la operación. Los niños con cifoscoliosis grave pueden presentar cardiopatía y corazón pulmonar, y en etapa tardía de la evolución, insuficiencia del ventrículo derecho. El electrocardiograma y el ecocardiograma en el preoperatorio señalarán el grado de disfunción del ventrículo derecho. La consulta con el cardiólogo pediatra antes de la operación es necesaria en caso de que haya perturbaciones de la función cardiovascular. En niños con cardiopatía grave, la vigilancia por medio de un catéter en vena central o en arteria pulmonar durante la operación y en el posoperatorio inmediato, pueden ser de enorme utilidad para guiar la fluidoterapia y la farmacoterapia. La inturbación puede ser difícil, en especial si hay grave enfermedad cervical o un problema subyacente, como artritis reumatoide que predisponga al problema. El hecho de que el niño use un aparato en "halo" para tracción, también complica la intubación. La valoración preoperatoria puede incluir laringoscopia indirecta o radiografías de cuello. La asistencia transoperatoria depende de la operación planeada y de las necesidades y preferencias particulares del cirujano y el anestesiólogo. La anestesia por hipotensión para corregir quirúrgicamente la escoliosis es objeto de controversia. Algunos anestesiólogos piensan que es una técnica inocua y que genera menor pérdida sanguínea, en tanto que otros piensan exactamente lo contrario.[34,39] Se utilice o no hipotensión, es posible aminorar en grado importante la pérdida hemática si se presta atención a los cambios de posición (evitar la compresión abdominal), a la infiltración con soluciones de adrenalina en 1:500 000, y la hiperventilación. En la actualidad ha habido interés por las técnicas de hemodilución y autotransfusión si se prevé la posibilidad de pérdida hematológica extraordinaria. La valoración transoperatoria de la función de la médula espinal orienta a dos enfoques distintos. La prueba de "despertamien-

to" valora la función motora después de "distracción" raquídea.[22] Para practicarla, el anestesiólogo debe modificar sus técnicas para permitir que el niño recupere la conciencia y la función motora, con gran uniformidad y suavidad a mitad de la cirugía. Lo anterior debe planearse antes que comience la operación, y es necesario explicarlo al paciente para que no sienta pavor por el "despertar" inesperado. Aún más, tal prueba quizá no sea útil en niños de corta edad o que no colaboran. La prueba mencionada valora la función motora, en tanto que el segundo tipo de estudio que son los potenciales evocados somatosensoriales (SSEP) evalúan la función sensorial. Esta forma de vigilancia tiene la ventaja notable de permitir la revisión continua durante la operación, y la desventaja de que para su práctica se necesita equipo complejo y personal experto. Los potenciales somatosensoriales evocados miden la función sensorial y muestran alteraciones adversas por cambios en el nivel anestésico y el riego sanguíneo.[21] El anestesiólogo y el cirujano deben planear con gran cuidado y colaborar íntimamente en la operación, para obtener información útil de cualquiera de los dos estudios de vigilancia mencionados.

Hemofilia

No es raro que niños hemofílicos necesiten cirugía ortopédica. La asistencia perioperatoria se coordina con el hematólogo que atiende al niño. Los niveles del factor VIII superiores al 30% quizá sean adecuados para la operación, pero el niño por lo regular recibe cantidades suficientes de dicho factor para que su nivel exceda del 50%, y a menudo llegue al 100%. Poco antes de la cirugía hay que medir el nivel del factor mencionado y más tarde en la recuperación. Al atender a estos niños es conveniente recordar que frecuentemente reciben inyecciones repetidas de productos hemáticos y tienen una incidencia de síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA), mayor de lo normal.

Enfermedad drepanocítica

En promedio, 10% de la población negra de Estados Unidos tiene alguna forma de enfermedad drepanocítica; su prevalencia es menor en otras poblaciones, en especial las de origen mediterráneo. La forma heterocigota (Hgb AS) suele acompañarse de hemoglobina normal y ausencia de síntomas, en tanto que la forma homocigota (Hgb SS) comprende anemia y varias crisis hemolíticas, aplásicas, de secuestro y oclusivas.[11] Una crisis puede ser desencadenada por hipoxemia, deshidratación, deficiencia circulatoria, acidosis, frío, mayor consumo de oxígeno, traumatismo y otros factores de estrés. Si la preparación de células drepanocíticas es positiva, habrá que practicar electroforesis de hemoglobina y señalar a la familia los resultados. Si el niño tiene rasgos drepanocíticos (Hgb A superior a 50% y no está anémico), el anestésico puede administrarse sin nuevos estudios diagnósticos. En el niño con enfermedad drepanocítica o alguna de sus variantes (talasemia, falcemia C), se necesita la consulta con el hematólogo antes de emprender la operación. Por lo común se recomienda la exanguinotransfusión o la hipertransfusión. La asistencia anestésica incluye como aspectos prioritarios, conservar los niveles adecuados de oxígeno, evitar la acidosis, lograr hiperventilación mínima y conservar al pequeño bien hidratado. La sedación demasiado profunda puede ocasionar hipoventilación, acidosis e hipoxemia, y por ello los fármacos de premedicación y los del posoperatorio deben aplicarse en cantidades mínimas. La recuperación temprana de la conciencia y la ambulación evitarán la estasis y el riesgo concomitante de falcemia.

Síndrome de hipertermia maligna

Hay mayor probabilidad de que los cirujanos ortopedistas se topen con el síndrome de hipertermia maligna en algunos de sus pacientes, que otros cirujanos, y ello se debe a que la incidencia de dicho cuadro es mayor que el común en pacientes con problemas que probablemente caigan dentro de la esfera de atención del ortopedista. En consecuencia, él debe saber la posibilidad de que el síndrome surja en sus pacientes, y haga un interrogatorio para detectar el síndrome, como parte de la evaluación preoperatoria corriente.

Incidencia. El síndrome es hereditario y por costumbre se le ha caracterizado como un cuadro dominante autosómico con penetrancia incompleta y expresividad variable, lo cual

significa que el rasgo no se transmitirá a los hijos con la frecuencia calculada, y que mostrará diversos grados de intensidad en personas afectadas.[5,14,20] Sin embargo, en algunas familias el patrón de herencia al parecer es más congruente con un mecanismo recesivo autosómico o multigénico de transmisión. De mayor importancia, cuando se estudian miembros de la familia, en promedio, la mitad de los pacientes no tienen otros parientes con el rasgo.

Desde el punto de vista geográfico, por la naturaleza hereditaria de la enfermedad hay grupos de pacientes con el síndrome. La incidencia publicada en Estados Unidos es de 1:15 000 niños y de un caso por 50 000 adultos. También se le ha identificado en todos los grupos raciales de edad, y la mayor incidencia se advierte en adultos jóvenes.[4,6] En forma global, al parecer no hay diferencia entre uno y otro sexos.

Los pacientes con el síndrome tienen una incidencia mayor de lo normal de cifoscoliosis, pie zambo, escápula alada e hipermovilidad articular con luxaciones repetidas, todo ello tal vez por alguna miopatía inespecífica oculta.[4,6] No se ha dilucidado si hay una mayor incidencia de síndrome de hipertermia maligna en personas con distrofia muscular de Duchenne, artrogriposis y enfermedad "central".[30,31]

Fisiopatología. Algunas razas de cerdos (Landrace, Poland, China) han servido para esclarecer los conocimientos sobre el síndrome. Los porcinos sufren un cuadro similar llamado síndrome de estrés porcino. El modelo animal mencionado es semejante al síndrome del ser humano, excepto en que estreses no farmacológicos como el ejercicio tienen mayor propensión a desencadenar un ataque en los animales.

El fenómeno primario en la hipertermia maligna ha sido el desencadenamiento de un estado hipermetabólico en músculos estriados. El mecanismo exacto aún es punto de controversia, pero la hipótesis más acertada postula la liberación del calcio intracelular, del retículo sarcoplásmico.[18] El incremento repentino y la presencia ininterrumpida de niveles de calcio mioplásmico elevados activan la contractura del músculo y también la hidrólisis acompañante de adenosintrifosfato. Puede haber desacoplamiento de la fosforilación oxidativa. El metabolismo aerobio, seguido por el anaerobio, genera grandes cantidades de dióxido de carbono, calor, y ácido láctico[18,28] y hay una aceleración enorme en el consumo de oxígeno. Si se permite que continúe el proceso culminará en muerte y lisis celulares.

El incremento repentino del dióxido de carbono, calor y lactato, junto con decremento en la oxigenación tisular, producirán signos clínicos como taquicardia, taquipnea, arritmias, hipertensión, rigidez muscular, incremento de la temperatura, cianosis, midriasis y piel manchada (cuadro 1-13 en el apéndice del capítulo 1). Si se permite que prosiga el proceso, probablemente habrá paro cardiaco; si se le identifica y trata inmediatamente, la mayoría de los enfermos se restablecerá sin secuelas.

En los seres humanos, los elementos que con mayor frecuencia desencadenan el síndrome son los anestésicos, y entre ellos los principales son la succinilcolina, que es un miorrelajante despolarizante, y anestésicos volátiles como halotano, enfluorano, isofluorano y éter.[41] Ha habido preocupación respecto a los anestésicos locales de tipo amida como lidocaína y bupivacaína, pero hay la impresión general de que tales agentes son innocuos.[2,42] Entre los anestésicos innocuos, están barbitúricos, narcóticos, benzodiacepinas, óxido nitroso y miorrelajantes no despolarizantes.

El tratamiento del ataque gira alrededor del uso del dantroleno sódico, fármaco que evita y yugula los ataques. No hay consenso respecto al mecanismo exacto de acción, pero se piensa que es resultado de la disminución en la liberación de calcio del retículo sarcoplásmico, o una acción directa en el complejo troponina-tropomiosina. El dantroleno anula la contractura del músculo y restaura su metabolismo a lo normal. Es la única forma específica de tratamiento con que se cuenta.

Diagnóstico. El cirujano precavido siempre interrogará si ha habido problemas con operaciones o anestesias previas, al paciente y a sus parientes. Por desgracia, en promedio, la mitad de los pacientes que sufre un ataque transoperatorio de hipertermia maligna han tenido operaciones sin complicaciones. Las "dificultades" inexplicadas, el paro cardiaco, la admisión inesperada a una unidad de cuidado intensivo o la permanencia duradera en la sala de restablecimiento durante una operación anterior, pudieran indicar la posibilidad del síndrome. Si hay duda alguna, habrá que revisar la historia clínica hospitalaria o preguntar a los médicos que atendieron al enfermo. El

registro no anestésico de intolerancia al calor y al ejercicio, calambres musculares o sensibilidad a la cafeína, deben despertar la sospecha respecto a alguien con otro antecedente sugerente. El interrogatorio extenso de la familia con énfasis especial en las operaciones previas puede indicar otros hechos "sospechosos".

Los estudios del laboratorio no aportan datos muy útiles para precisar la susceptibilidad. Las mediciones positivas de creatinfosfocinasa son útiles sólo si se sospecha fuertemente el síndrome y se han considerado como de valor diagnóstico sólo cuando hay un pariente de primer grado que los ha tenido.[1,6] La prueba aceptada y que es útil en casos "dudosos", es la contractura por cafeína halotano en la biopsia de músculos.[8,27] Por desgracia, tal estudio se hace en únicamente unos cuantos centros médicos de Estados Unidos. Se han propuesto nuevos métodos sin penetración corporal, pero no se han aceptado extensamente.

En el transcurso de la operación, el diagnóstico de hipertermia maligna es de índole clínica. Hay que recordar que muchos casos surgieron en forma insidiosa, o con muy pocos signos manifiestos. La taquicardia suele ser el primer signo del ataque y debe diferenciarse de la anestesia "superficial", la hipovolemia, y otros problemas como la infección concomitante. Quizá el mayor problema en el diagnóstico es la negación por parte del anestesista, es decir, que tal situación "no debió ocurrirle". Sólo al aceptar la posibilidad del síndrome en cualquier enfermo e iniciar medidas idóneas se podrá evitar el diagnóstico tardío, y las cifras de morbilidad y mortalidad.

Tratamiento. El tratamiento del síndrome es sintomático y específico (cuadros 1-14 y 1-15 en el apéndice de este capítulo). El dantroleno es la clave del tratamiento satisfactorio, y es necesario contar con él inmediatamente en todo hospital, en el área de quirófanos. Una vez que se han obtenido buenos resultados con la administración inicial, es importante que el sujeto continúe recibiendo dantroleno cuando menos 48 horas, y sea vigilado en la unidad de cuidado intensivo.

Junto con el dantroleno, que es un agente específico, se necesitan a veces medidas sintomáticas como solución de bicarbonato de sodio (acidosis); hiperventilación con oxígeno al 100% (hipercarbia, hipoxemia); diuresis (oclusión de túbulos renales con mioglobina); procainamida (arritmias); enfriamiento, y administración de soluciones glucosadas de insulina (hiperpotasemia por destrucción celular).[2,17,18]

Entre las posibles complicaciones tardías están insuficiencias cardiaca y renal, coagulopatía de consumo, edema cerebral e hinchazón masiva de músculos que obligue a fasciotomía.[40] Una de las complicaciones tardías más temibles es que reaparezca el síndrome incluso 36 horas después del ataque inicial. Por tal motivo, habrá que observar continuamente al enfermo en las primeras 48 horas de la operación.

Cirugía en el paciente susceptible. Los pacientes de hipertermia maligna pueden ser sometidos a cualquier operación si la necesitan. El único factor limitante es que deben estar preparados con anterioridad el cirujano y el anestesiólogo para combatirla. Cabe recurrir solamente a anestésicos que no desencadenen el síndrome y también tener preparado un aparato anestésico del que se haya eliminado cualquier vapor.[20,42] La anestesia regional es una alternativa razonable en vez de la general en estos pacientes, y conviene su uso para la operación planeada.

Si se sabe que el paciente es susceptible de sufrir hipertermia maligna puede emprenderse el tratamiento previo con dantroleno endovenoso.[17] Flewellen y colaboradores han demostrado con claridad que con la vía oral, no siempre se logran niveles hemáticos constantes del fármaco.[15,16] Se recomienda una dosis endovenosa de 2.5 mg por kg de peso, poco antes de la operación.

Por medio de orientación preoperatoria y sedación cuidadosa se aplacará la angustia del enfermo. La elección entre anestesia general y regional debe basarse en el deseo del paciente y la experiencia del anestesiólogo.

Orientación del paciente. Una vez diagnosticado el síndrome, el paciente debe convertirse en un "experto" en su hipertermia maligna. Algunos médicos no tienen la información necesaria sobre el tema, que deberían tener, de tal forma que todo esfuerzo educativo y de conocimiento redundará en protección para el paciente.

El individuo debe usar un medio de identificación (Med-Alert) en todo momento, y también se necesita estudiar al resto de la familia en busca del síndrome. Ello a veces requiere mucha constancia e investigaciones por parte

del cirujano. Por último, es útil canalizar al paciente a alguna asociación que agrupe personas con este problema (Malignant, Hipertermia Association of the United States, MHAUS)* y un grupo de apoyo de personas que lo han tenido y otras interesadas en él.

Bibliografía

1. Amaranth, L., Lavin, T. J., Trusso, R. A., and Boutros, A. R.: Evaluation of creatinine phosphokinase screening as a predictor of malignant hyperthermia. Br. J. Anaesth., 55:531, 1983.
2. Britt, B. A.: Malignant hyperthermia. *In* Orkin, F. K., and Cooperman, L. H. (eds.): Complications in Anesthesiology. Philadelphia, Lippincott, 1983, p. 291.
3. Britt, B. A.: Malignant hyperthermia. Can. Anaesth. Soc. J. 32:666, 1985.
4. Britt, B. A., and Kalow, W.: Malignant hyperthermia: a statistical review. Can. Anaesth. Soc. J., *17*:293, 1970.
5. Britt, B. A., Locher, W. G., and Kalow, W.: Hereditary aspects of malignant hyperthermia. Can. Anaesth. Soc. J., *16*:89, 1969.
6. Britt, B. A., Endrenyi, L., Scott, E., and Frodis, W.: Effect of temperature, time, and fascicle size on the caffeine contracture test. Can. Anaesth. Soc. J., 27:1, 1980.
7. Britt, B. A., Scott, E., Frodis, W., et al.: Dantrolene—in vitro studies in malignant hyperthermia susceptible (MHS) and normal muscle. Can. Anaesth. Soc. J., *31*:130, 1984.
8. Britt, B. A., Endrenyi, L., Peters, P. L., Francis, H.-F., Kwong, and Kadijevic, L.: Screening of malignant hyperthermia susceptible families by creatine phosphokinase measurement and other clinical investigations. Can. Anaesth. Soc. J., 23:263, 1976.
9. Brown, T. C. K., and Fisk, G. C.: Anaesthesia for Children. Oxford, Blackwell, 1979, p. 233.
10. Committee on Hospital Care, American Academy of Pediatrics: Preoperative chest radiographs. Pediatrics, *71*:858, 1983.
11. Couley, C. L., and Carache, S.: Mechanisms by which some abnormal hemoglobins produce clinical manifestations. Semin. Hematol., *4*:53, 1967.
12. Denborough, M. A., and Lovell, R. R. H.: Anaesthetic deaths in a family. Lancet, 2:45, 1960.
13. Donlon, J. V., Newfield, P., Streter, F., and Ryan, J. F.: Implications of masseter spasm after succinylcholine. Anesthesiology, *49*:298, 1978.
14. Ellis, F. R., Cain, P. A., and Harriman, D. G. F.: Multifactorial inheritance of malignant hyperthermia susceptibility. *In* Aldrete, J. A., and Britt, B. A. (eds.): Second International Symposium on Malignant Hyperthermia. New York, Grune & Stratton, 1979, p. 329.
15. Flewellen, E. H., Nelson, T. E., and Jones, M. D.: Dantrolene dose response in awake man: implications for management of malignant hyperthermia. Anesthesiology, *59*:275, 1983.
16. Flewellen, E. H., Nelson, T. E., Jones, W. P., Arens, J. F., and Wagner, D. L.: Dantrolene dose response in awake man: Implications for management of malignant hyperthermia. Anesthesiology 59:273, 1983.
17. Frank, J. P., Harati, Y., Butler, I. J., Nelson, T. E., and Scott, C. I.: Central core disease and malignant hyperthermia syndrome. Ann. Neurol., 7:11, 1980.
18. Gronert, G. A.: Malignant hyperthermia. Anesthesiology, *53*:395, 1980.
19. Gronert, G. A.: Human malignant hyperthermia: Awake episodes and correction by dantrolene. Anesth. Analg., *59*:377, 1980.
20. Gronert, G. A.: Malignant hyperthermia. Semin. Anesth., *2*:197, 1983.
21. Grundy, B. L., Nash, C. L., and Brown, R. H.: Deliberate hypotension for spinal fusion: prospective randomized study with evoked potential monitoring. Can. Anaesth. Soc. J., *29*:452, 1982.
22. Hall, J. E., Levine, C. R., Sudhir, K. G.: Intraoperative awakening to monitor spinal cord function during Harrington instrumentation and spine fusion. J. Bone Joint Surg., *60-A*:533, 1978.
23. Katz, J., Benumof, J., and Kadis, L. B.: Anesthesia and uncommon diseases. Philadelphia, Saunders, 1981, p. 531.
24. Kelfer, H. M., Singer, W. D., Reynolds, R. N.: Malignant hyperthermia in a child with Duchenne muscular dystrophy. Pediatrics, *71*:118, 1983.
25. Miller, E. D., Sanders, D. B., Rowlingson, J. C., Berry, F. A., Sussman, M. D., and Epstein, R. M.: Anesthesia-induced rhabdomyolysis in a patient with Duchenne's muscular dystrophy. Anesthesiology, *48*:146, 1978.
26. Nelson, T. E., and Flewellyn, F. H.: The malignant hyperthermia syndrome. N. Engl. J. Med., *309*:416, 1983.
27. Nelson, T. E., Flewellen, E. H., and Gloyna, D. F.: Spectrum of susceptibility to malignant hyperthermia—diagnostic dilemma. Anesth. Analg., 62:545, 1983.
28. Okumura, F., Crocker, B. D., and Denborough, M. A.: Site of the muscle cell abnormality in swine susceptible to malignant hyperthermia. Br. J. Anaesth., 52:377, 1980.
29. Patterson, I. S.: Generalized myotonia following suxamethonium. Br. J. Anaesth., *34*:340, 1962.
30. Relton, J. E. S.: Hyperpyrexia in association with general anesthesia in children. Can. Anaesth. Soc. J., *13*:419, 1966.
31. Rosenberg, H., and Heiman-Patterson, T.: Duchenne's muscular dystrophy and malignant hyperthermia: Another warning. Anesthesiology, 59:362, 1983.
32. Salem, M. R.: Anesthesia for orthopedic surgery. *In* Gregory, G. A. (ed.): Pediatric Anesthesia. New York, Churchill-Livingstone, 1983, p. 878.
33. Salem, M. R., Bennett, E. J., and Schweiss, J. F.: Cardiac arrest related to anesthesia: contributing factors in infants and children. J.A.M.A., 233:238, 1975.
34. Salem, M. R., Toyama, R., and Wong, A. Y.: Haemodynamic responses to induced hypotension in children. Br. J. Anaesth., *50*:489, 1976.
35. Schulte-Sasse, U., Hess, W., and Eberlein, H. J.: Postoperative malignant hyperthermia and dantrolene therapy. Can. Anaesth. Soc. J., *30*:635, 1983.
36. Shannon, D. C., Riseborough, E. J., and Valenca, L. M.: The distribution of abnormal lung function in kyphoscoliosis. J. Bone Joint Surg., 52-A:131, 1970.
37. Solomons, C. C., and Masson, N. C.: Platelet model for halothane-induced effects on nucleotide metabolism applied to malignant hyperthermia. Acta Anaesthesiol. Scand., *28*:185, 1984.
38. Gronert, G. A., Mott, J., and Lee, J.: Aetiology of malignant hyperthermia. Br. J. Anaesth., *60*:253, 1988.

* Malignant Hiperthermia Association of the United States, P.O. Box 3231, 73 Darien, Connecticut 06820. 24 Hour Hotline: (209) 634-4917.

39. Steward, D. J.: Outpatient pediatric anesthesia. Anesthesiology, 43:268, 1975.
40. Wade, J. G.: The late treatment of malignant hyperthermia. *In* Gordon, A., Britt, B. A., and Kalow, W., (eds.): International Symposium on Malignant Hyperthermia. Springfield, Ill., Thomas, 1973, p. 44.
41. Wingard, D. W.: Malignant hyperthermia: acute stress syndrome of man? *In* Henschel, E. O. (ed.): Malignant Hyperthermia—Current Concepts. New York, Appleton-Century-Crofts, 1977, p. 70.
42. Wingard, D. W., and Bobko, S.: Failure of lidocaine to trigger porcine malignant hyperthermia. Anesth. Analg., 58:99, 1979.

CONSULTA PREOPERATORIA

Sin duda alguna, la colaboración y la documentación directas entre el cirujano ortopedista y el anestesiólogo permitirán la preparación expedita del niño para la operación. Cancelar una operación programada a las ocho horas porque se necesitan más estudios de laboratorio, el niño tiene resfriado o se requiere una valoración del hematólogo de la anemia drepanocítica, no redundan en interés de nadie.

Uno de los dilemas más difíciles de solucionar respecto a la valoración preoperatoria es el momento en que debe consultarse a otro médico como el pediatra, el cardiólogo o el hematólogo, antes de la operación. En algunas instituciones, todos los niños a quienes se practicará alguna operación llegan con una nota del pediatra o del médico familiar que señala que está preparado y es idóneo para ella. En los niños sanos, quiza no se necesite tal medida, pero en el que tiene alguna enfermedad crónica, el médico familiar tiene que dedicar notable esfuerzo para que esté en el mejor estado clínico para la operación. En tales casos, es importante avisarles de la cirugía programada, con varios días de anticipación. Cuando se consulta al especialista, el anestesiólogo intenta resolver tres aspectos básicos *¿Cuáles son los problemas subyacentes de este niño particular?* Los problemas básicos y en especial las anomalías funcionales pueden modificar en grado notable la asistencia anestésica; por ejemplo, el que ha recibido grandes cantidades de doxorrubicina probablemente sufra alguna cardiomiopatía.[1] Los anestésicos que deprimen la función del miocardio, como el halotano, se utilizan en cantidades pequeñísimas, si es que se utilizan, en esos casos. *¿El estado físico del paciente es el mejor posible?* Si la respuesta es negativa, habrá que diferir la cirugía planeada para después de algún tratamiento adecuado, y si es positiva, habrá que proceder con la anestesia. *¿Tiene el niño alguna idiosincrasia identificada?* Algunos pacientes muestran reacciones anormales a fármacos, arritmias benignas, sedación duradera después del uso de algunos productos y otras reacciones que son del conocimiento de sus médicos primarios y es provechoso saber de ellas con anticipación.

Bibliografía

1. Chung, F.: Cancer chemotherapy and anesthesia. Can. Anaesth. Soc. J., 29:364, 1982.

CIRUGIA EXTRAHOSPITALARIA

La cirugía extrahospitalaria se ha practicado con frecuencia cada vez mayor, especialmente en hospitales pediátricos. Las técnicas menores como la colocación de un enyesado pelvipodálico, la extracción de un clavo o las biopsias de tejido blando ahorran tiempo y costo y evitan el trauma psicológico de estar toda la noche en el hospital. Se ha demostrado que el paciente fuera del hospital está expuesto a un menor número de infecciones nosocomiales.[1] Sólo quienes tienen un estado estable, buena salud (relativamente) y padres responsables, son candidatos para la cirugía fuera del hospital. Es importante contar con los registros de hospitalizaciones, medicamentos o complicaciones pasadas. Si las investigaciones de laboratorio se hacen con anticipación, será más expedita la programación quirúrgica. Los casos complicados o los pacientes cuya situación apenas si es satisfactoria para la cirugía extrahospitalaria, deben comentarse con el anestesiólogo, con gran anticipación.

Bibliografía

1. Steward, D. J.: Manual of Pediatric Anesthesia. New York, Churchill-Livingstone, 1979, p. 203

RIESGO DE LA ANESTESIA

No se han hecho investigaciones satisfactorias sobre los peligros que impone la cirugía a niños que se someten a métodos ortopédicos. Sin embargo, de otros estudios se han hecho extrapolaciones en cuanto a que tal riesgo puede preverse en niños por lo demás sanos,

con un peligro extraordinariamente pequeño de muerte. Muchos afirmarían que no existen, pero imponen riesgos finitos aunque tal vez pequeños, situaciones raras como alergia a fármacos, hipertermia maligna, falla del equipo, y otras similares. El peligro de complicaciones y muerte aumenta con la extensión de la cirugía y con los problemas médicos subyacentes del paciente. Las complicaciones pueden conservarse en nivel mínimo por medio de la valoración y preparación apropiadas, hechas por el cirujano ortopedista y el anestesiólogo, así como por medio de su comunicación ininterrumpida en el perioperatorio.

Apéndice del capítulo 1

CUADRO 1-1. *Mediciones normales en relación cn la edad**
Varón

Edad	*Talla (cm)*	*Peso (kg)*	*Distancia punta a punta de dedos medios con brazos en extensión lateral total*	*Cifra superior*	*Cifra inferior*	*Proporción cifra superior/inferior*	*Cincunferencia cefálica (cm)*	*Cincunferencia torácica (cm)*	*Cincunferencia abdominal (cm)*
Nacimiento	51.3	3.36	48.5	32.3	19.1	1.69	35.3	35.1	34.0
1 mes	55.6	4.72	53.6	34.8	20.8	1.67	38.6	36.3	35.1
2 meses	58.7	5.44	55.9	36.6	22.1	1.65	40.6	39.6	38.6
3 meses	61.2	6.17	58.4	38.1	23.1	1.65	42.2	41.7	40.6
4 meses	63.5	6.80	61.0	39.4	24.1	1.63	43.2	42.9	41.9
5 meses	65.3	7.17	62.0	40.4	24.9	1.62	44.2	43.7	42.7
6 meses	67.1	7.85	64.5	41.4	25.7	1.61	45.0	44.5	43.4
7 meses	68.8	8.16	65.8	42.4	26.4	1.61	45.5	45.0	43.9
8 meses	70.1	8.48	67.1	42.9	27.2	1.58	46.0	45.5	44.5
9 meses	71.4	8.80	68.3	43.7	27.7	1.58	46.2	45.7	44.7
10 meses	72.6	9.07	69.3	44.2	28.4	1.55	46.7	46.2	45.0
11 meses	73.9	9.39	70.6	44.7	29.2	1.53	47.0	46.5	45.2
12 meses	74.9	9.71	71.9	45.5	29.5	1.54	47.2	47.0	45.5
15 meses	78.0	10.29	74.4	47.0	31.0	1.52	48.0	47.8	46.2
18 meses	81.0	11.2	78.2	48.8	32.3	1.51	48.5	48.5	47.0
21 meses	83.6	11.8	80.8	49.8	33.8	1.47	49.0	49.3	47.5
24 meses	86.1	12.4	83.1	50.8	35.3	1.44	49.3	50.0	48.0
30 meses	90.7	13.2	86.9	52.8	37.8	1.40	49.8	51.3	48.8
36 meses	94.7	14.5	91.9	54.1	40.6	1.33	50.3	52.3	49.5
42 meses	98.6	15.4	95.8	55.9	42.7	1.31	50.8	53.3	50.3
48 meses	102.1	16.1	98.6	57.2	45.0	1.27	51.1	54.4	50.8
54 meses	105.4	17.1	102.4	58.2	47.2	1.23	51.6	55.1	51.3
60 meses	108.5	17.8	105.2	59.4	49.0	1.21	51.8	56.1	51.8
5½ años	111.5	19.0	109.0	60.2	51.3	1.17	51.8	56.9	52.3
6 años	114.3	19.9	111.8	61.0	53.3	1.14	52.1	57.7	53.1
6½ años	117.1	20.8	114.6	61.7	55.4	1.11	52.1	58.4	53.6
7 años	119.9	21.8	117.3	62.7	57.2	1.10	52.3	59.2	54.1
7½ años	122.4	22.9	120.1	63.2	59.2	1.07	52.6	60.2	54.6
8 años	125.0	23.9	123.4	64.3	60.7	1.06	52.6	61.0	55.4
8½ años	127.5	25.1	126.5	65.3	62.2	1.05	52.8	61.7	55.9
9 años	130.0	26.3	129.5	66.0	64.0	1.03	53.1	62.5	56.6
9½ años	132.6	27.7	132.6	67.1	65.5	1.02	53.1	63.5	57.2
10 años	135.1	29.2	135.6	68.1	67.1	1.02	53.3	64.3	57.9
10½ años	137.7	30.7	138.4	68.8	68.8	1.00	53.3	65.3	58.4
11 años	140.2	32.3	141.2	69.9	70.4	0.99	53.6	66.3	59.2
11½ años	142.7	33.9	144.0	70.9	71.9	0.99	53.8	67.6	59.9
12 años	145.0	35.5	147.1	71.9	73.2	0.98	53.8	68.6	60.7
12½ años	147.3	37.2	150.1	72.9	74.4	0.98	54.1	69.9	61.5
13 años	149.6	38.9	152.9	73.9	75.7	0.98	54.4	71.1	62.5
13½ años	151.9	40.7	155.7	74.9	77.0	0.97	54.6	72.6	63.5

* Con autorización del Johns Hopkins Hospital: Harriet Lane Handbook, 5th edition. Copyright © 1969, Year Book Medical Publishers, Inc.

CUADRO 1-2. *Mediciones normales en relación con la edad**
Mujeres

Edad	*Talla (cm)*	*Peso (kg)*	*Distancia punta a punta de dedos medios con brazos en extensión lateral total*	*Cifra superior*	*Cifra inferior*	*Proporción cifra superior/inferior*	*Cincunferencia cefálica (cm)*	*Cincunferencia torácica (cm)*	*Cincunferencia abdominal (cm)*
Nacimiento	50.5	3.40	48.3	32.0	18.5	1.73	34.5	34.5	33.5
1 mes	54.6	4.40	52.1	34.3	20.3	1.69	37.8	35.8	34.5
2 meses	57.7	5.08	54.4	36.1	21.6	1.67	39.9	38.9	38.1
3 meses	60.2	5.76	56.9	37.6	22.6	1.66	41.4	40.6	39.9
4 meses	62.5	6.39	59.2	38.6	23.9	1.62	42.4	41.9	41.1
5 meses	64.3	7.03	61.7	39.6	24.6	1.61	43.4	42.7	41.9
6 meses	66.0	7.35	63.0	40.6	25.4	1.60	43.9	43.2	42.7
7 meses	67.6	7.66	64.3	41.4	26.2	1.58	44.4	43.7	43.2
8 meses	68.8	7.98	65.5	42.2	26.7	1.58	45.0	44.2	43.7
9 meses	70.1	8.25	66.5	42.7	27.4	1.56	45.2	44.7	43.9
10 meses	71.4	8.53	67.8	43.2	28.2	1.53	45.7	45.2	44.2
11 meses	72.6	8.84	69.1	43.9	28.7	1.53	46.0	45.5	44.4
12 meses	73.7	9.12	70.4	44.4	29.2	1.52	46.2	46.0	44.7
15 meses	76.7	9.66	72.9	46.0	30.7	1.50	47.0	46.7	45.5
18 meses	79.8	10.5	76.4	47.5	32.3	1.47	47.5	47.5	46.2
21 meses	82.3	11.1	79.0	48.8	33.5	1.45	48.0	48.3	46.7
24 meses	84.8	11.7	81.5	49.9	35.0	1.42	48.3	48.8	47.2
30 meses	89.2	12.6	85.3	51.8	37.3	1.39	48.8	49.8	48.0
36 meses	93.2	13.5	89.1	53.1	40.1	1.32	49.3	50.8	48.5
42 meses	97.0	14.5	93.0	54.6	42.4	1.29	49.8	51.8	49.0
48 meses	100.6	15.4	96.8	55.9	44.7	1.25	50.0	52.6	49.5
54 meses	103.9	16.4	100.8	56.9	47.0	1.21	50.5	53.3	50.0
60 meses	107.2	17.1	103.4	58.2	49.0	1.19	50.8	54.4	50.5
5½ años	110.2	18.2	107.4	58.9	41.3	1.15	51.0	55.1	50.8
6 años	113.3	19.0	110.0	60.2	53.1	1.13	51.0	55.9	51.3
6½ años	116.1	20.0	112.8	61.2	54.9	1.12	51.3	56.6	51.8
7 años	118.9	21.4	116.8	62.0	56.9	1.09	51.6	57.0	52.1
7½ años	121.7	22.4	119.6	62.7	58.9	1.06	51.6	58.4	52.6
8 años	124.2	23.6	122.4	63.5	60.7	1.05	51.8	59.4	52.8
8½ años	126.7	24.8	125.2	64.5	62.2	1.04	52.1	60.4	53.3
9 años	129.3	26.0	128.0	65.3	64.0	1.02	52.1	61.5	53.8
9½ años	131.8	27.5	130.8	66.3	65.5	1.01	52.3	62.5	54.6
10 años	134.6	28.8	133.6	67.8	66.8	1.01	52.6	63.5	55.4
10½ años	137.4	30.5	136.4	69.1	68.3	1.01	52.8	64.8	56.1
11 años	140.5	32.8	140.5	70.4	70.1	1.00	53.1	66.3	56.9
11½ años	143.5	34.6	143.0	71.6	71.9	1.00	53.1	67.6	57.9
12 años	146.3	36.6	146.1	72.9	73.4	0.99	53.3	68.8	58.9
12½ años	149.1	38.6	148.6	74.2	74.9	0.99	53.6	70.1	59.9
13 años	151.6	40.8	151.6	75.4	76.2	0.99	53.8	71.4	60.7
13½ años	153.9	43.3	154.4	77.0	77.0	1.00	54.1	72.4	61.5

* Con autorización del Johns Hopkins Hospital: Harriet Lane Handbook, 5th edition Copyright © 1969, Year Book Medical Publishers, Inc.

CUADRO 1-3. *Tabla para la exploración muscular en la parálisis espástica*

EXPLORACION MUSCULAR
CHILDREN'S MEMORIAL HOSPITAL

Nombre del paciente ______________________ Expediente núm. __________

Médico que lo atiende ______________________ Fecha de nacimiento del paciente __________

Izquierda												Derecha							
								Iniciales del explorador											
								Fecha											
IP	CC	IP	CC	IP	CC	IP	CC					CC	IP	CC	IP	CC	IP	CC	IP
								Cuello	Flexores	Esternocleidomastoideo									
									Grupo extensor										
								Tronco	Flexores	Recto anterior del abdomen									
								Oblicuo mayor der. / Oblicuo menor izq.	Rotadores	Oblicuo mayor izq. / Oblicuo menor der.									
									Transverso del abdomen										
									Extensores	Grupo torácico / Grupo lumbar									
									Elevadores pélvicos	Cuadrado lumbar									
								CADERA	Flexores	Psoasilíaco									
									Extensores	Glúteo mayor									
									Abductores	Glúteo mediano									
									Grupo abductor										
									Grupo rotador externo										
									Grupo rotador interno										
									Sartorio										
									Extensor de la fascia lata										
								RODILLA	Flexores	Bíceps crural / Músculos internos de la pata de ganso									
									Extensores	Cuadríceps									
								TOBILLO	Flexores plantares	Gemelos / Sóleo									
								PIE	Inversores	Tibial anterior / Tibial posterior									
									Eversores	Peroneo lateral corto / Peroneo largo									
								DEDOS DEL PIE	Flexores MF	Lumbricales	1								
											2								
											3								
											4								
									Flexores IE (primero)	Flexor corto de los dedos	1								
											2								
											3								
											4								
									Flexores IF (segundo)	Flexores largos de los dedos	1								
											2								
											3								
											4								
									Extensores MF	Extensor corto de los dedos	1								
											2								
											3								
											4								
									Extensores IF	Extensor largo de los dedos	1								
											2								
											3								
											4								
								HALLUX	Flexor MF	Flexor corto del primer dedo									
									Flexor IF	Flexor largo del primer dedo									
									Extensor MF	Extensor largo del primer dedo									
									Extensor IF	Extensor corto del primer dedo									
								TORAX	Inspiración	(Mediciones)									
									Espiración										
								ABDOMEN	Ombligo a espina iliaca anterosuperior										
								EXTREMIDAD INFERIOR	Circunferencia-mitad de pantorrillas										
									Circunferencia-mitad de muslo										
									Espina iliaca anterosuperior a maleolo interno										
									Ombligo a maleolo interno										

X Presente	No se puede graduar	F— Mediano —	Arco incompleto contra la gravedad
N Normal	Arco completo de movimiento contra la gravedad, con resistencia total	P Insatisfactorio	Arco completo de movimiento después de eliminar la gravedad
G Satisfactorio	Arco completo de movimiento contra la gravedad, con resistencia moderada	P— Insatisfactorio —	Arco incompleto de movimiento después de eliminar la gravedad
F+ Mediano +	Arco completo de movimiento contra la gravedad, con resistencia leve	T Vestigios	La contracción se percibe pero no hay movimiento articular visible
F Mediano	Arco completo de movimiento contra la gravedad	0 Cero	No se palpa contracción en el músculo

(Continúa)

CUADRO 1-3. ***Tabla para la exploración muscular en la parálisis espástica (continuación)***

Izquierda												Derecha							
								INICIALES DEL EXPLORADOR											
								FECHA											
IP	CC	IP	CC	IP	CC	IP	CC					CC	IP	CC	IP	CC	IP	CC	IP
								ESCAPULA	Abductor	Serrato mayor									
									Elevador	Porción superior del trapecio									
									Depresor	Porción inferior del trapecio									
									Aductores	Porción media del trapecio									
										Romboides									
								HOMBRO	Flexores	Deltoides (porción anterior)									
									Extensores	Dorsal ancho									
										Redondo mayor									
									Abductores	Porción media del deltoides									
									ABD. HORIZ.	Porción posterior del deltoides									
									ABD. HORIZ	Pectoral mayor									
									Grupo rotador externo										
									Grupo rotador interno										
								CODO	Flexores	Bíceps braquial									
										Supinador largo									
									Extensor	Tríceps									
								ANTEBRAZO	Grupo supinador										
									Grupo pronador										
								CARPO	Flexores	Palmar mayor									
										Cubital anterior									
										Palmar menor									
									Extensores	Primero y segundo radiales									
										Cubital posterior									
								DEDOS DE LA MANO	Flexores MF	Lumbricales	1								
											2								
											3								
											4								
									Flexores IF (primero)	Flexor superficial de los dedos	1								
											2								
											3								
											4								
									Flexores IF (segundo)	Flexor profundo de los dedos	1								
											2								
											3								
											4								
									Extensor MF	Extensor común de los dedos	1								
											2								
											3								
											4								
									Aductores	Interóseos palmares	1								
											2								
											3								
											4								
									Abductores	Interóseos dorsales	1								
											2								
											3								
											4								
									Abductor del quinto dedo										
									Oponente del quinto dedo										
								PULGAR	Flexor MF	Flexor corto del pulgar									
									Flexor IF	Flexor largo del pulgar									
									Extensor MF	Extensor corto del pulgar									
									Extensor IF	Extensor largo del pulgar									
									Abductores	Abductor corto del pulgar									
										Abductor largo del pulgar									
									Aductor del pulgar										
									Oponente del pulgar										
								CARA											

IP: dentro del patrón CC = control cerebral

DATOS ADICIONALES

FIRMA ______________________________

CUADRO 1-4. *Gráfica para la exploración muscular en la parálisis fláccida*

1. Exploración muscular
Children's Memorial Hospital

Nombre del paciente ______________________ Expediente no. ______________________

Médico que lo atiende ______________________ Fecha de nacimiento ______________________

Izquierda							(C)	T_{1234}	T_{56}	T_{78}	T_{91011}	T_{12}	L_1	L_2	L_3	L_4	L_5	S_1	S_2	S_3	Derecho			
•	•	•	•	• Iniciales del explorador																	•	•	•	•
·	·	·	·	· Fecha de la exploración																	·	·	·	·
				Cuello	Flexores	Esternocleidomastoideo •																		
					Grupo extensor	$C_{12345678}$ T_1																		
				Tronco	Extensores	Grupo torácico		•	•	•	•													
						Grupo lumbar		•	•	•	•													
					Flexores	Recto anterior del abdomen			•	•	•													
					Rotadores	Ob. me. i. Ob. me. d.				•	•	(•)												
						Ob. ma. d. Ob. ma. i.				•	•	•	1	(2)										
					Elevadores pelvicos	Cuadrado abdominal						•	1	2	3									
				Cadera	Flexores	Psoasiliaco							1	2	3	4								
						Sartorio								2	3	(4)								
					Grupo aductor									2	3	4								
				Rodilla	Extensores	Cuadriceps								2	3	4								
				Cadera	Abductores	Glúteo mediano											5	1						
						Tensor de la fascia lata										4	5	1						
					Grupo de rotadores internos											4	5	1						
				Pie	Inversión y dorsiflexión	Tibial anterior										4	5	1						
					Músculos eversores	Peroneo lateral corto										4	5	1						
						Peroneo lateral largo										4	5	1						
				Hallux	Ext. MF	Extensor corto del primer dedo										4	5	1						
					Ext. IF	Extensor largo del primer dedo										4	5	1						
					Flexor MF	Flexor corto del primer dedo										4	5	1						
				Dedos del pie	Flexor IF	Flexor corto de los dedos 1										4	5	1						
						2										4	5	1						
						3										4	5	1						
						4										4	5	1						
					Extensores MF	Extensor corto de los dedos 1										4	5	1						
						2										4	5	1						
						3										4	5	1						
						4										4	5	1						
					Extensores IF	Extensor largo de los dedos 1										4	5	1						
						2										4	5	1						
						3										4	5	1						
						4										4	5	1						
				Pie	Inversor	Tibial posterior										(4)	5	1						
				Dedos del pie	Flexores MF	Lumbricales 1										4	5	1						
						2										(4)	(5)	1	2					
						3										(4)	(5)	1	2					
						4										(4)	(5)	1	2					
				Rodilla	Flexores internos	Músculos internos de la pata de ganso										(4)	(5)	1	2					
				Cadera	Grupo de rotadores externos											4	5	1	2	(3)				
				Dedos del pie	Flexores IF	Flexor largo de los dedos 1											5	1	(2)					
						2											5	1	(2)					
						3											5	1	(2)					
						4											5	1	(2)					
				Cadera	Extensor	Glúteo mayor											5	1	2					
				Tobillo	Flexores plantares	Sóleo											5	1	2					
						Gemelos												1	2					
				Primer dedo	Flexores IF	Flexor largo del primer dedo											5	1	2					
				Rodilla	Flexor lateral	Bíceps crural											5	1	2	3				

X	Presente	Imposibilidad de graduar	F—	Mediano	Arco incompleto contra la gravedad
N	Normal	Arco completo de movimiento contra la gravedad, con resistencia total	P	Insatisfactorio	Arco completo de movimiento después de eliminar la gravedad
G	Satisfactorio	Arco completo de movimiento contra la gravedad, con resistencia moderada	P—	Insatisfactorio	Arco incompleto de movimiento después de eliminar la gravedad
F+	Mediano +	Arco completo de movimiento contra la gravedad, con resistencia leve	T	Vestigios	La contracción se percibe pero no hay movimiento articular visible
F	Mediano	Arco completo de movimiento contra la gravedad	0	Cero	No se palpa contracción en el músculo

Continúa la tabla en la siguiente página

CUADRO 1-4. *Gráfica para la exploración muscular en la parálisis fláccida (continuación)*

•	•	•	•	* Iniciales del explorador													•	•	•	•
·	·	·	·	· Fecha de la exploración				C1	C2	C3	C4	C5	C6	C7	C8	T1	·	·	·	·
				Escápula	Elevador	Mitad superior del trapecio			2	3	4									
					Depresor	Mitad inferior del trapecio			2	3	4									
					Abductores	Porción media del trapecio			2	3	4									
						Romboides					4	5								
				Hombro	Abductores	Porción media del deltoides					4	5	6							
						Supraspinoso					4	5	6							
					Rotadores externos	Infraspinoso					(4)	5	6							
						Redondo menor					(4)	5	6							
					Flexor	Porción anterior del deltoides						5	6							
						Porción posterior del deltoides						5	6							
				Codo	Flexores	Bíceps braquial						5	6							
						Supinador largo						5	6							
				Hombro	Extensor	Redondo mayor						5	6	7						
					Aductor horizontal	Pectoral mayor						5	6	7						
					Rotador interno	Subescapular						5	5	7						
				Antebrazo	Supinador	Supinador						5	6	7						
				Escápula	Abductor	Serrato mayor						5	6	(7)	8					
				Carpo	Extensor	Primer y segundo radiales						5	6	7	8					
				Antebrazo	Pronación	Grupo pronador							6	7						
				Hombre	Extensor	Dorsal ancho							6	7	8					
				Carpo	Flexores	Palmar mayor							6	7	8					
					Extensor	Cubital anterior							6	7	8					
				Dedos	Extensor MF	Extensor común de los dedos	1						6	7	8					
							2						6	7	8					
							3						6	7	8					
							4						6	7	8					
				Pulgar	Extensor MF	Extensor corto del pulgar							6	7	8					
					Extensor IF	Extensor largo del pulgar							6	7	8					
					Abductor	Abductor largo del pulgar							6	7	8					
				Codo	Extensor	Tríceps							6	7	8	1				
				Carpo	Flexores	Palmar menor							(6)	7	8	1				
				Dedos	Flexores MF	Lumbricales	1						(6)	7	8	1				
							2													
				Pulgar	Flexor MF	Flexor corto del pulgar							6	7	8	1				
					Flexor IF	Flexor largo del pulgar							(6)	7	8	1				
					Abductor	Abductor corto del pulgar							6	7	8	1				
					Oponente	Oponente del pulgar							6	7	8	1				
				Carpo	Flexor	Cubital anterior								7	8	1				
				Dedos	Flexores MF	Lumbricales	3							(7)	8	1				
							4							(7)	8	1				
					Flexores IF (primero)	Flexor superficial de los dedos	1							7	8	1				
							2							7	8	1				
							3							7	8	1				
							4							7	8	1				
					Flexores IF (segundo)	Flexor profundo de los dedos	1							7	8	1				
							2							7	8	1				
							3							7	8	1				
							4							7	8	1				
					Aductores	Palmar (interóseos)	1								8	1				
							2								8	1				
							3								8	1				
							4								8	1				
					Abductores	Interóseos dorsales	1								8	1				
							2								8	1				
							3								8	1				
							4								8	1				
				Pulgar	Aductores	Aductor del pulgar									8	1				

CUADRO 1-5. *Graduación de la potencia muscular**

Grado	*Definición*
0	No hay contracción palpable del músculo
Vestigios	Contracción palpable del músculo, pero no se mueve la parte del músculo que debiera moverse
Inadecuado	El músculo mueve una parte de él en su arco de movimiento, pero no contra la gravedad
Mediano	El músculo se desplaza en parte de su arco de movimiento contra gravedad, pero no contra resistencia adicional
Satisfactorio	El músculo eleva parte de su masa contra la gravedad y contra resistencia adicional (satisfactorio— insatisfactorio + se usan para indicar variaciones de resistencia)
Normal	Potencia normal

En la práctica, pueden agregarse algunas modificaciones

Inadecuado(—)	El músculo desplaza la parte en que está insertado, pero no contra la gravedad ni en el arco completo de movimiento.
Mediano(—)	El músculo mueve una parte de su masa contra la gravedad, pero no en todo el arco de movimiento.

* En lo que respecta a la técnica de valorar la potencia de músculos individuales, se pueden consultar los trabajos de Daniel, Williams y Worthingham y Kendall y Kendall.[54,57] Los esquemas que utiliza el autor se presentan en los cuadros 1-3 y 1-4.

La inervación de medios segmentarios y periféricos de los músculos en cuanto a movimientos de la cintura escapular y el miembro escapular, se señalan en el cuadro 1-6 y las del miembro pélvico en el cuadro 1-7.

CUADRO 1-6. *Inervación de músculos que generan los movimientos de la cintura escapular y el miembro escapular**

Músculo	*Inervación segmentaria*	*Nervio periférico*
Trapecio	XI par craneal: C(2) 3–4	XI nervio espinal
Angular del omóplato	C 3–4 C 4–5	Nervio angular del omóplato Nervio del romboides
Romboideo mayor	C 4–5	Nervio del romboides
Romboideo menor	C 4–5	Nervio del romboides
Serrato mayor	C 5–7	Nervio del serrato mayor
Deltoides	C 5–6	Nervio circunflejo
Redondo menor	C 5–6	Nervio circunflejo
Supraspinoso	C (4) 5–6	Nervio suprascapular
Infraspinoso	C (4) 5–6	Nervio suprascapular
Dorsal ancho	C 6–8	Nervio del dorsal ancho (subescapular lar
Pectoral mayor	C 5–T 1	Nervios de los pectorales
Pectoral menor	C 7–T 1	Nervio del subescapular
Subescapular	C 5–7	Nervio del subescapular
Redondo mayor	C 5–7	Nervio subescapular inferior
Subclavio	C 5–6	Nervio del subclavio
Coracobraquial	C 6–7	Nervio musculocutáneo
Bíceps braquial	C 5–6	Nervio musculocutáneo
Braquial anterior	C 5–6	Nervio musculocutáneo
Supinador largo	C 5–6	Nervio radial
Tríceps braquial	C 6–8 (T 1)	Nervio radial
Anconeo	C 7–8	Nervio radial
Supinador corto	C 5–7	Nervio radial
Primer radial	C (5) 6–7 (8)	Nervio radial
Segundo radial	C (5) 6–7 (8)	Nervio radial
Cubital posterior	C 6–8	Nervio radial
Extensor común de los dedos	C 6–8	Nervio radial
Extensor propio del índice	C 6–8	Nervio radial
Extensor propio del quinto dedo	C 6–8	Nervio radial
Extensor largo del pulgar	C 6–8	Nervio radial
Extensor corto del pulgar	C 6–8	Nervio radial
Separador o abductor largo del pulgar	C 6–8	Nervio radial
Pronador redondo	C 6–7	Nervio mediano
Palmar mayor	C 6–7 (8)	Nervio mediano
Pronador cuadrado	C 7–T 1	Nervio mediano
Palmar menor	C 7–T 1	Nervio mediano
Flexor superficial de los dedos	C 7–T 1	Nervio mediano
Flexor profundo de los dedos (mitad radial)	C 7–T 1	Nervio mediano
Lumbricales uno y dos	C 7–T 1	Nervio mediano
Flexor largo del pulgar	C 8–T 1	Nervio mediano
Flexor corto del pulgar (fascículo lateral)	C 8–T 1	Nervio mediano
Abductor corto del pulgar	C 8–T 1	Nervio mediano
Oponente del pulgar	C 8–T 1	Nervio mediano
Cubital anterior	C 7–T 1	Nervio cubital
Flexor profundo de los dedos (mitad cubital)	C 7–T 1	Nervio cubital
Interóseos	C 8–T 1	Nervio cubital
Lumbricales 3 y 4	C 8–T 1	Nervio cubital
Flexor corto del pulgar (fascículo medial)	C 8–T 1	Nervio cubital
Flexor corto del quinto dedo	C 8–T 1	Nervio cubital
Abductor del quinto dedo	C 8–T 1	Nervio cubital
Oponente del quinto dedo	C 8–T 1	Nervio cubital
Palmar cutáneo	C 8–T 1	Nervio cubital
Aductor del pulgar	C 8–T 1	Nervio cubital

* Tomado de Dejong, R.N.: The Neurological Examination. New York, Hoeber Medical Division, Harper & Row, 1967, pp. 456-457.

CUADRO 1-7. *Inervación de músculos que generan los movimientos de extremidades pélvicas**

Músculo	*Inervación segmentaria*	*Nervio periférico*
Psoas mayor	L (1) 2–4	Nervio al psoas mayor
Psoas menor	L 1–2	Nervio al psoas menor
Iliaco	L 2–4	Nervio crural
Cuadríceps crural	L 2–4	Nervio crural
Sartorio	L 2–4	Nervio crural
Pectíneo	L 2–4	Nervio crural
Glúteo mayor	L 5–S 2	Nervio glúteo inferior
Glúteo mediano	L 4–S 1	Nervio glúteo superior
Glúteo menor	L 4–S 1	Nervio glúteo superior
Tensor de la fascia lata	L 4–S 1	Nervio glúteo superior
Piramidal	S 1–2	Nervio al piramidal
Primer aductor (mediano)	L 2–4	Nervio obturador
Segundo aductor (menor)	L 2–4	Nervio obturador
Tercer aductor (mayor)	L 2–4 L 4–5	Nervio obturador Nervio ciático
Recto interno	L 2–4	Nervio obturador
Obturador externo	L 2–4	Nervio obturador
Obturador interno	L 5–S 3	Rama profunda al obturador interno
Gemelo superior	L 5–S 3	Rama profunda al obturador interno
Gemelo inferior	L 4–S 1	Nervio del cuadrado crural
Cuadrado crural	L 4–S 1	Nervio del cuadrado crural
Bíceps crural (fascículo largo)	L 5–S 1	Nervio ciático
Semimembranoso	L 4–S 1	Nervio ciático
Semitendinoso	L 5–S 2	Nervio ciático
Poplíteo	L 5–S 1	Nervio ciático poplíteo interno
Gemelos	L 5–S 2	Nervio ciático poplíteo externo e interno
Sóleo	L 5–S 2	Nervio ciático poplíteo interno
Plantar delgado	L 5–S 1	Nervio ciático poplíteo interno
Tibial posterior	L 5–S 1	Nervio tibial posterior
Flexor largo de los dedos del pie	L 5–S 1	Nervio tibial posterior
Flexor largo del primer dedo	L 5–S 1	Nervio tibial posterior
Bíceps crural (fascículo corto)	L 5–S 2	Nervio ciático poplíteo externo
Tibial anterior	L 4–S 1	Nervio tibial anterior
Peroneo anterior	L 4–S 1	Nervio tibial anterior
Extensor largo de los dedos	L 4–S 1	Nervio tibial anterior
Extensor largo del primer dedo	L 4–S 1	Nervio tibial anterior
Extensor corto de los dedos	L 4–S 1	Nervio tibial anterior
Extensor corto del primer dedo	L 4–S 1	Nervio tibial anterior
Peroneo lateral	L 4–S 1	Nervio musculocutáneo
Peroneo lateral corto	L 4–S 1	Nervio musculocutáneo
Flexor corto de los dedos	L 4–S 1	Nervio plantar interno
Flexor corto del primer dedo	L 5–S 1	Nervio plantar interno
Abductor del primer dedo	L 4–S 1	Nervio plantar interno
Lumbricales (mediales 1 y 2)	L 4–S 1	Nervio plantar interno
Cuadrado plantar	S 1–2	Nervio plantar externo
Aductor del primer dedo	L 5–S 2	Nervio plantar externo
Abductor del quinto dedo	S 1–2	Nervio plantar externo
Flexor corto del quinto dedo	S 1–2	Nervio plantar externo
Lumbricales (laterales 2 o 3)	S 1–2	Nervio plantar externo
Interóseos	S 1–2	Nervio plantar externo

* Tomado de Dejong, R. N.: The Neurological Examination. New York, Hoeber Medical Division. Harper & Row, 1967, pp. 483-484.

CUADRO 1-8. *Reflejos de maduración neurofisiológica*

Reflejo	*Posición para la prueba*	*Estímulo*	*Respuesta*
Palmar (prensión manual) (fig. 1-35)	Decúbito dorsal. La cabeza debe estar en la línea media	Introducción de un lápiz o una varilla en la palma del lado cubital; el niño toma el objeto y tira de él	Los dedos de la mano se flexionarán y asirán el objeto El pulgar no se opondrá pero se flexionará si está extendido Si la respuesta es notable puede suspenderse al lactante asiéndose del objeto
Plantar (prensión) fig. 1-36)	Decúbito dorsal	Presión digital leve en la cara plantar del pie	Reflexión tónica y aducción de dedos del pie
Moro (fig. 1-37)	Decúbito dorsal con los miembros superiores e inferiores en extensión natural	Extensión repentina del cuello al elevar la cabeza más allá de la mesa, apoyar la cabeza en la palma de la mano, y repentinamente hacer que descienda la mano Elevar al lactante sostenido de las manos y después soltarlo rápidamente Ruido intenso y súbito en la mesa, o golpeteo súbito en el abdomen	*Primera fase*: abducción y extensión de los cuatro miembros y extensión de la columna; extensión y separación lateral de los dedos seguido de: *Segunda fase*: aducción y flexión de los cuatro miembros, como si abrazara
Despertamiento	Decúbito dorsal, con los cuatro miembros en extensión natural	Ruido intenso y repentino Percusión del esternón	Flexión de codos y rodillas con manos cerradas
Reacción de apoyo			
Miembro inferior (fig. 1-38)	Suspensión vertical al sostener al niño en la cintura	Contacto de la cara anterior de las piernas y el dorso del pie con el borde de la mesa	El pie se apoya en la mesa por flexión espontánea de cadera y rodilla y dorsiflexión del tobillo
Miembro superior (fig. 1-39)	Suspensión vertical (con los pies hacia abajo), al sostener al niño en la cintura	Acercar el dorso del cúbito al borde de la mesa	La mano se apoya en la mesa por flexión del codo
De marca o subir un escalón (fig. 1-40.)	Erecto. Sostener al niño por el tronco	Presionar (tocar) con la planta del pie una superficie dura, e inclinar y desplazar suavemente al niño hacia adelante	Flexión y extensión alternas de los miembros inferiores que remedan la marcha (rítmica, coordinada, y necesita sólo desplazamiento hacia adelante sin propulsión)
Extensión cruzada (reflejo de Phillipson) (fig. 1-41)	Decúbito dorsal, con miembros inferiores en la línea media y extendidos a nivel de la cadera y la rodilla	Región firme en la planta de un pie por frotamiento o percusión Presión intensa en la región inguinal	Flexión, aducción y después extensión del miembro inferior contrario libre

CUADRO 1-8. *Reflejos de maduración neurofisiológica (continuación)*

Etapa de aparición	*Fecha de desaparición*	*Importancia de su ausencia*	*Importancia de la persistencia anormal*
Nacimiento	2 a 4 meses	Parálisis fláccida	Hipertonía flexora, en la parálisis cerebral espástica Asimétrico en la hemiplejía
Nacimiento	9 a 12 meses	Parálisis fláccida	Espasticidad de músculos de pierna y pie
Nacimiento	3 a 6 meses	En la parálisis fláccida, puede ser asimétrica la parálisis obstétrica del plexo braquial En la hipotonía o debilidad generalizada de músculos, como en la amiotonía congénita En la hipertonía intensa, el mayor tono flexor impide la extensión de los miembros	Después de seis meses, maduración tardía del sistema nervioso central, en la parálisis cerebral
Nacimiento	Persiste durante toda la vida	Hipotonía intensa Parálisis asimétrica del plexo braquial, de origen obstétrico	---
Nacimiento	2 a 4 meses y puede persistir	Lesión cerebral si no aparece desde el nacimiento	---
Nacimiento	1 a 2 meses y puede persistir	Lesión cerebral si no aparece desde el nacimiento	---
Nacimiento	1 a 2 meses	Parálisis fláccida si no aparece desde el nacimiento	Lesión cerebral si persiste después de tres a cuatro meses
Nacimiento	1 a 2 meses	Parálisis fláccida si no aparece desde el nacimiento	Lesiones parciales o incompletas de la médula Lesión cerebral

(Continúa)

CUADRO 1-8. *Reflejos de maduración neurofisiológica (continuación)*

Reflejo	*Posición para la prueba*	*Estímulo*	*Respuesta*
Retiro o alejamiento	Decúbito dorsal con miembros inferiores en la línea media y postura natural de extensión	Pinchazo de alfiler en la planta del pie	Dorsiflexión del tobillo, flexión de cadera y rodilla (aleja el miembro del estímulo nocivo)
Apoyo positivo o enderezamiento de la pierna	Erecto, sostenido bajo las axilas, alrededor del tórax	Comprimir el suelo o la mesa varias veces con las plantas de los pies	Los miembros inferiores y el tronco entran en función, y constituyen pilares potentes para sostener peso
Impulso extensor	Los miembros inferiores sostenidos en posición de flexión	Aplicar presión a las plantas de los pies	Extensión repentina de todo el miembro inferior (seguida de flexión)
Encurvamiento del tronco hacia un lado (reflejo de Galant) (fig. 1-42)	Decúbito ventral	Percutir la región lumbar en el dorso, con el índice (de la décima costilla a la cresta iliaca) en el área paravertebral, a unos 3 cm de la línea media Otro método: pinchar la mitad externa de la zona glútea	Flexión lateral (encorvamiento) del tronco hacia el lado del estímulo
Tónico del cuello Asimétrico (fig. 1-43)	Decúbito dorsal, con la cabeza en la línea media	Rotar la cabeza a un lado (sin flexión del cuello) hasta 10 segundos, y después rotar al lado contrario	Los miembros en el *lado* del mentón se vuelven rígidos, y el codo y la rodilla entran en extensión Los miembros en el lado del occipucio, codo y rodilla, entran en flexión
Simétrico (fig. 1-44)	Posición "cuadrúpeda"	Extender cabeza y cuello	Los miembros superiores se extienden y los inferiores inician la flexión
		Flexionar cabeza y cuello	Los miembros superiores se flexionan y los miembros inferiores se extienden
Landau	Decúbito ventral, apoyado debajo del abdomen y la mitad inferior del tórax	Flexionar en primer lugar pasivamente y después extender el cuello y la cabeza	En la flexión de la cabeza y el cuello, el trono y los miembros superiores e inferiores se flexionan En la extensión de la cabeza-cuello, los miembros y el tronco se extienden
Paracaídas (extensión protectora de brazos) Hacia adelante (fig. 1-45)	Decúbito ventral, suspendido en el aire por la cintura	Mover la cabeza de manera repentina hacia el suelo, o al "soltar" hacia abajo el cuerpo del niño	La extensión repentina de brazos y muñecas para proteger la cabeza
Hacia atrás	Sentado o de pie, en posición neutra	Empujar en forma repentina hacia adelante o hacia atrás, con fuerza suficiente para desequilibrar al niño	Extensión de ambos miembros superiores hacia atrás. Los dedos se extienden y entran en abducción y se soporta el peso con las manos

CUADRO 1-8. *Reflejos de maduración neurofisiológica (continuación)*

Etapa de aparición	*Fecha de desaparición*	*Importancia de su ausencia*	*Importancia de la persistencia anormal*
Nacimiento	1 a 2 meses	Parálisis fláccida, como en mielomeningocele o en lesiones intraraquídeas	Espasticidad de miembros inferiores, como en la parálisis cerebral
Nacimiento	4 meses	——	No aparecen los movimientos recíprocos de las piernas, y el lactante no camina
Nacimiento	2 meses	Parálisis fláccida	Lesión cerebral y retraso en la maduración del sistema nervioso central
Nacimiento	2 a 2½ meses	?	Puede causar escoliosis si es dominante en un lado
Nacimiento	4 a 6 meses	Parálisis fláccida Hipotonía intensa	Lesión cerebral intensa, en la parálisis cerebral
5 a 8 meses	No hay una fecha absoluta (un año)	No puede asumir la posición de "cuatro puntos" de genuflexión	Impide el movimiento recíproco de miembros inferiores y entorpece la ambulación Impide el "gateo" Produce un patrón de marcha en aducción, flexión y rotación medial
6 meses	24 a 30 meses	Debilidad motora	Retraso en la maduración de reflejos, por lo común altera el patrón de flexión predominante
6 meses	Presente durante toda la vida	Lesión cerebral Retraso de la maduración	---
9 meses	Presente durante toda la vida	Retraso de la maduración	---

(Continúa)

CUADRO 1-8. *Reflejos de maduración neurofisiológica (continuación)*

Reflejo	*Posición para la prueba*	*Estímulo*	*Respuesta*
A la inclinación Decúbito ventral y dorsal	Decúbito ventral o dorsal en una mesa inclinada (tablón plano), con los cuatro miembros en extensión neutra	Inclinar lentamente la mesa hacia un lado	Flexión lateral del tronco con la concavidad hacia arriba El brazo y la pierna en el plano superior deben entrar en abducción y extensión El brazo y la pierna en el plano inferior asumen posición de protección
"A gatas" con los cuatro pies	Posición cuadrúpeda sobre la mesa inclinada	Inclinar la mesa hacia uno u otro lados	Igual que el anterior
De bipedestación	Apoyado desde la cintura, de pie, en el tablón inclinado	Mover en primer lugar a uno y otro lados, y después hacia adelante y hacia atrás	Igual que el anterior
Enderezamiento			
Del cuello	Decúbito dorsal, cabeza en la línea media y los cuatro miembros en extensión completa	Flexión y rotación de la cabeza a un lado y conservar la posición hasta la cuenta de 10	El cuerpo rota *como un todo* en la misma dirección que la cabeza
Del cuerpo	Igual que para el enderezamiento de cuello	Rotación del hombro a un lado y conservarlo hasta la cuenta de 10	Rotación secuencial
Laberíntico Decúbito ventral	Con los ojos cubiertos (para excluir los reflejos de enderezamiento ópticos) Suspendido en decúbito ventral en el espacio, desde el abdomen	Postura en el espacio	Extensión del cuello, de tal forma que la cara queda horizontal al suelo
Decúbito dorsal	Igual que en decúbito ventral, pero en decúbito dorsal	Postura en el espacio	Flexión de la cabeza y el cuello, de tal forma que la cara queda horizontal al suelo
Posición vertical del cuerpo	Con los ojos cubiertos sostenido en la pelvis, en sentido vertical en el espacio	Flexión lateral hacia uno u otro lados	La cabeza automáticamente asumirá la posición vertical (*se enderezará*), con la boca horizontal
Optico (fig. 1.46)	Igual que en el enderezamiento laberíntico, pero con los ojos abiertos	Igual que en el reflejo laberíntico	Igual que el anterior

CUADRO 1-8. *Reflejos de maduración neurofisiológica (continuación)*

Etapa de aparición	*Fecha de desaparición*	*Importancia de su ausencia*	*Importancia de la persistencia anormal*
6 meses	Presente durante toda la vida	---	---
12 meses	Presente durante toda la vida	---	---
Nacimiento	6 meses	Retraso de la maduración	Lesión cerebral
6 meses	5 años a toda la vida	Retraso de la maduración	---
1 a dos meses	Presente durante toda la vida	Retraso de la maduración	---
6 meses	Presente durante toda la vida	Retraso de la maduración	---
6 a 8 meses	Presente durante toda la vida	Retraso de la maduración	---
6 a 8 meses	Presente durante toda la vida	Retraso de la maduración	---

CUADRO 1-9. *Valoración del desarrollo motor**

Escala cronológica en el desarrollo	*Cualidad*
Locomoción	
3 meses	Alza la cabeza cuando está en decúbito ventral
6 meses	Sostiene la cabeza con firmeza cuando está sentado Gira la cabeza de un lado a otro No hay "retraso" en el movimiento de la cabeza cuando se le lleva la posición hacia adentro "Rueda" su cuerpo en el lecho
9 meses	Se sienta sin apoyo, con las piernas extendidas Se sienta "a manera de sastre": rotación externa Se sienta con las piernas en rotación interna Tira de sí mismo para ponerse de pie Se pone de pie con el apoyo de dos manos
12 meses	Flexiona el tronco hacia adelante y recupera el equilibrio cuando está sentado Camina apoyado en una mano
14 meses	Se pone de pie sin apoyo Camina sin apoyo Trastabillea y recupera el equilibrio
18 meses	Asciende escaleras con apoyo de dos manos
2 años	Asciende escaleras sin apoyo, un pie cada vez Corre hacia adelante Patea la pelota hacia adelante
3 años	Asciende escaleras sin apoyo, pie sobre pie Desciende escaleras sin apoyo, un pie cada vez Brinca en un sitio Pedalea el triciclo
4 años	Desciende escaleras sin apoyo, pie sobre pie Comienza a equilibrarse en un solo pie
5 años	Se sostiene sobre un pie sin apoyo Camina "sobre los dedos de los pies", de puntitas
6 años	Puede prescindir de un pie en la marcha Puede caminar "sobre los talones o sobre las puntas de los pies hacia atrás" Arroja hacia arriba la pelota y la recibe con una mano Atina a blancos pequeños a una distancia de 12 pulgadas (30 cm)

Escala cronológica en el desarrollo		*Cualidad*
Manipulación, función de extremidad superior y lenguje		
3 meses	"Habilidades manuales"	Postura simétrica de cabeza y brazo (decúbito dorsal) Movimiento activo de brazos ante la vista de un juguete
	Alimentación	Presión de los labios Coordinación de succión y deglución
	Lenguaje	Vocaliza sin llorar
6 meses	Habilidades manuales	En forma voluntaria alcanza y toca objetos Prensión palmar de la sonaja Liberación involuntaria de la sonaja
	Alimentación	Mano a boca
	Lenguaje	Ríe y sonríe
9 meses	Habilidades manuales	Transfiere objetos en ambas formas Amplía su alcance y prensión Utiliza dedos de la mano y pulgar para asir objetos Suelta el objeto con la muñeca en flexión
	Alimentación	Puede sacar la lengua Come por sí solo galletas
	Lenguaje	pa-pa, ma-ma (inespecífico)
1 año	Habilidades manuales	Intenta apilar un bloque sobre otro (los lleva y los hace caer) Golpea dos objetos Suelta en forma voluntaria un objeto Rueda la pelota por imitación Coloca una esfera en un agujero redondo Coloca un tubo o dado en un recipiente Puede sostener un crayón e imitar la escritura
	Alimentación	Toma la cuchara de la mesa Mastica galletitas o pan tostado Controla el babeo en todo momento Bebe leche de la taza si se la sostiene
	Vestido	Colabora (extiende los brazos para la colocación de una blusa)
	Lenguaje	Dos o más palabras, además de mamá o papá

* El desarrollo se valora con arreglo a la escala de Zausmer, comentada en la página 63; O, no se hizo intento; T, se hizo el intento pero falló; P, no acompletó la tarea debidamente o la hizo en forma parcial; F, ejecución mediana, con fluctuación; G, ejecución satisfactoria y le imprime velocidad; N, habilidad y velocidad normales; NT, no valorado.

CUADRO 1-9. *Valoración del desarrollo motor* (continuación)*

Escala cronológica en el desarrollo		*Cualidad*
Manipulación, función de extremidad superior y lenguaje (Continuación)		
18 meses	Habilidades manuales	Construye una torre de tres dados de (3.5 cm)
		Vuelve las páginas (dos o tres)
		Inserta clavijas en un agujero (de 2 cm de diámetro)
		Sopesa objetos
		Arroja pelotas
		Señala con el dedo la nariz, los ojos y los oídos
	Alimentación	Bebe de una taza (con una o dos manos)
		Se alimenta con cuchara, pero de manera desordenada
	Vestido	Se quita calcetines y zapatos
	Lenguaje	Vocabulario de 10 palabras que incluye nombres
2 años	Habilidades manuales	Torre de seis dados o cubos
		Vuelve páginas una cada vez
		Arroja bolsas con frijoles
		Enhebra cuentas (2.5 cm)
		Arroja pelotas de 7.5 cm, pero en forma imprecisa
	Alimentación	Por sí mismo toma alimentos semisólidos con la cuchara
		Bebe en taza o vaso (con una mano)
		Bebe líquidos de un tubito
	Lenguaje	Frases de tres palabras
	Escritura	Imita trazos verticales, horizontales y circulares, pero no puede iniciarlos por sí mismo
		Iguala colores
2½ años	Vestido	Desata cordones y se quita zapatos
		Se quita los pantaloncitos
	Escritura	Sostiene los crayones con los dedos
3 años	Habilidades manuales	Dobla el papel con pulcritud
		Torre de nueve bloques o cubos
		Monta triciclo
	Alimentación	Se alimenta por medio del tenedor
	Vestido	Se viste por sí mismo, con supervisión
		Aprende a anudar un cordón de zapatos
		Se coloca los zapatos no necesariamente en el pie exacto
		Trata de lavarse y secarse las manos
	Lenguaje	Diferencia entre niño o niña
	Escritura	Copia círculos, pero no puede copiar directamente
		Trata de usar tijeras, pero no sigue una línea
4 años	Habilidades manuales	Arroja la bola a distancia
	Alimentación	Bebe líquido por un tubito sin mascarlo
	Vestido	Se coloca los zapatos en el pie exacto
		Anuda cordones de zapatos, pero no hace lazos complejos
		Se viste y sabe cuál es el frente y el trasero de vestidos
		Se lava y seca la cara
		Se cepilla o peina el pelo
		Se cepilla los dientes
		Puede abotonarse la ropa por sí mismo
	Lenguaje	Cuenta tres objetos correctamente
	Escritura	Copia directamente
5 años	Habilidades manuales	Rebota pelotas y las atrapa
		Ejecuta tres órdenes sencillas, en secuencia
	Vestido	Se viste por sí solo completamente, excepto los sujetadores traseros de la ropa
	Lenguaje	Señala los nombres de cuatro colores
		Señala las monedas fraccionarias
		Cuenta 10 objetos correctamente
	Escritura	Dibuja la silueta reconocible de un hombre
		Colorea áreas de 2.5 cm
		Utiliza tijeras y sigue la línea
6 años	Alimentación	Corta con cuchillo y tenedor
	Vestido	Se abotona en la camisa los botones pequeños
		Se anuda lazos complejos en los zapatos
		Se peina y cepilla el cabello
	Escritura	Copia letras grandes (A, B, C,)

* El desarrollo se valora con arreglo a la escala de Zausmer, comentada en la página 63; O, no se hizo intento; T, se hizo el intento pero falló; P, no acompletó la tarea debidamente o la hizo en forma parcial; F, ejecución mediana, con fluctuación; G, ejecución satisfactoria y le imprime velocidad; N, habilidad y velocidad normales; NT, no valorado.

CUADRO 1-10. *Constantes hematológicas*

	Hemoglobina en g	*Hematócrito porcentual*	*Recuento de leucocitos/mm^3*	*Porcentaje de polimorfonucleares*	*Porcentaje de reticulocitos*
1 día	16–22†	53–73†	18 000 (7–35 000)	45–85	2.5–6.5
1 semana	13–20†	43–66†	10 000 (4–20 000)	30–50	0.1–4.5
1 mes	16	53	10 000 (6–18 000)	30–50	0.1–1.0
3 meses	11.5	38	10 000 (6–17 000)	30–50	0.7–3.0
6 meses	12	40	10 000 (6–16 000)	30–50	0.7–2.3
1 año	12	40	10 000 (6–15 000)	30–50	0.6–1.7
2 a 6 años	13	43	9 000 (7–13 000)	35–55	0.5–1.0
7 a 12 años	14	46	8 500 (5–12 000)	40–60	0.5–1.0

Número absoluto de eosinófilos: 100 a 600/mm^3; promedio, 250.

† Antes del mes de edad, la hemoglobina y el hematócrito de sangre capilar exceden de la media en sangre venosa:
Una hora: diferencia promedio de 3.6 g
5 días: diferencia de 2.2 g
3 semanas: diferencia promedio de 1.1 g

* Con autorización del Johns Hopkins Hospital: Harriet Lane Handbook, 5th edition. Copyright ©1969. Year Book Medical Publishers, Inc.

CUADRO 1-11 *Datos de la química sanguínea**

Fosfatasa alcalina: lactantes	5 a 10 unidades Bodansky (UB)
1 a 10 años	3 a 14 UB (promedio 7)
11 a 17 años	10 a 14 UB
Más de 17 años	3 a 7 UB
Amilasa	90 a 300 mg/100 ml
Acido ascórbico	Más de 0.3 mg/100 ml
Bicarbonato (reserva alcalina o capacidad de CO_2)	22 a 30 meq/L
Bilirrubina: sangre del cordón	Hasta 1.8 mg/100 ml
2 a 4 días	Máxima promedio, 7 mg/100 ml; límites 2 a 12 mg/100 ml
después del periodo neonatal	Menos de 0.8 mg/100 ml. Total
Retención de bromosulfaleína (a los 45 min.)	Menos de 5% después del periodo neonatal cuando incluso llega a 20% de lo normal
Calcio	9.0 a 11.5 mg/100 ml
Caroteno: neonato	25 gammas/100 ml
después	60 a 180 gammas/100 ml
Floculación de cefalina en lactantes	Irregular
Después	0 a 1 + (máximo 3 +)
Cloruro	94 a 106 meq/L
Colesterol	150 a 275 mg/100 ml; 65-75% esterificado
Cobre: 1 mes	50 a 100 gammas/100 ml
1 año	110 a 175
5 a 17 años	80 a 280
Adulto	80 a 180
Corticosteroides (plasma)	8 a 20 gammas/100 ml (promedio 15); nivel menor en neonato
Medir entre 8 y 9 horas	Notable variación diurna (primera)
Creatinina	0.9 a 1.9 mg/100 ml
Glucosa (sujeto en ayunas)	55 a 100 mg/100 ml
Yodo unido a proteína: neonato	6 a 10.7 gammas/100 ml
Una semana	9 a 14
1 a 12 semanas	5.6 a 9.2
3 a 12 meses	5.3 a 7.3
Después	3.5 a 8.0

El yodo extraíble con butanol es, en promedio, 0.5 gammas menor

Hierro	*Hierro sérico*	*Capacidad total de unión con hierro*	*Saturación porcentual*
1 semana	148 gammas/100 ml	262 gammas/100 ml	65
3 meses	50	350	15
6 a 12 meses	106	429	25
1 a 2 años	95	414	22
2 a 6 años	116	395	28
6 a 12 años	127	340	38

Cetonas	hasta 3 mg/100 ml
Acido láctico (en ayunas)	hasta 10 mg/100 ml. Si se precipita inmediatamente, por lo demás puede llegar a 20 mg/100 ml
Deshidrogenasa láctica	200 a 600 unidades/ml
Plomo	Menos de 0.06 mg/100 ml
Lípidos: Totales	400 a 900 mg/100 ml
Fosfolípidos	media, 225 mg/100 ml (por lo común un poco mayor que el colesterol)
Magnesio	1.9 a 2.3 meq/L (promedio 2.0)
Mucoproteínas (como tirosina)	1.9 a 4.5 mg/100 ml
pH (sangre arterial completa)	7.35 a 7.45 (0.03 menor en sangre venosa)
Pco_2 (arterial)	35 a 45 mm Hg
Po_2 (arterial)	85 a 100 mm Hg
Fósforo, inorgánico: primer año	4 a 7 mg/100 ml
1 a 12 años	5 a 6 mg/100 ml
Adultos	3 a 14 mg/100 ml

(Continúa)

* Con autorización del Johns Hopkins Hospital: Lane Handbook, 5th edition, Copyright © 1969. Year Book Medical Publishers, Inc. Inc.

CUADRO 1-11. *Datos de la química sanguínea* (continuación)*

Potasio: 0 a 10 días	hasta 7 meq/L
Después	3.2 a 6.0 meq/L
Proteínas: Totales	6-8 g/ml
Albúmina	4.7 a 5.7
Globulina	1.3 a 2.5

Proteínas: promedio (límites)	*Total*	*Albúmina*	*Globulina*	*Gamma globulina*
Prematuro	5.5 (4–6)	3.7 (2.5–4.5)	1.8 (1.2–2)	0.7 (0.5–0.9)
Neonato en término	6.4 (5–7.1)	3.4 (2.5–5)	3.1 (1.2–4)	0.8 (0.7–0.9)
1 a 3 meses	6.6 (4.7–7.4)	3.8 (3–4.2)	2.5 (1–3.3)	0.3 (0.1–0.5)
3 a 12 meses	6.8 (5–7.5)	3.9 (2.7–5)	2.6 (2–3.8)	0.6 (0.4–1.2)
1 a 15 años	7.4 (6.5–8.6)	4.0 (3.2–5)	3.1 (2–4.4)	0.9 (0.6–1.2)

Fibrinógeno plasmático: 0.28 (0.22 a 0.32) en todas las edades

Sodio	134 a 151 meq/L
Enturbiamiento del timol	0 a 5 unidades
Tocoferol (vitamina E): Prematuro	0.05 a 0.35 mg/ml
Neonato de término	0.1 a 0.35
2 a 5 meses	0.2 a 0.6
6 a 24	0.35 a 0.8
2 a 12 años	0.55 a 0.9
adultos y lactantes que reciben leche materna	0.6 a 1.1

Transaminasa	GLUTAMICA OXALOACETICA	GLUTAMICO PIRUVICA
1 semana	10 a 120 u.	10 a 90 u
Después	5 a 45 u	5.45 u
Nitrógeno ureico	5 a 20 mg/100 ml	
Nitrógeno no proteínico	22 a 40 mg/100 ml	
Acido úrico	2 a 6 mg/100 ml	
Vitamina A	Más de 40 gammas/100 ml	
Enturbiamiento del zinc: neonato	Menos de 10	
1 a 8 meses	Menos de 3	
9 a 12 meses	Menos de 5	
Después	Menos de 8	

* Con autorización del Johns Hopkins Hospital: Harriet Lane Handbook, 5th edition. Copyright © 1969. Year Book Medical Publishers, Inc.

CUADRO 1-12. *Líquido cefalorraquídeo**

Volumen (obtenible por punción lumbar):
Neonato: hasta 5 ml
Adulto: 100 a 150 ml
Presión inicial: Neonato, 50 a 80 mm de líquido cefalorraquídeo
Lactante, 40 a 150 mm
Niño, 70 a 200 mm
Densidad: 1.005 a 1.009
pH a 38°C: 7.33 a 7.42
Calcio: 4.5 a 5.5 mg/100 ml (aproximadamente la cifra del calcio sérico ionizado)
Frecuencia celular: hasta 25 leucocitos (en promedio, 8) y 650 eritrocitos/mm³
Después del primer mes, hasta 7 linfocitos

Glucosa: 40 a 80 mg/100 ml (por lo menos la mitad de la cifra de glucemia)
Prueba de Pandy (más bien globulina): 0 (puede ser positiva en el neonato)
Proteína (albúmina 80%): ventricular: 5 a 15 mg/100 ml
cisternal: 5 a 25 mg/100 ml
lumbar: 5 a 40 mg/100 ml hasta 150 mg/100 ml en neonatos†
Transaminasa glutámica oxaloacética: 4 a 14 unidades; a menudo la mitad de la cifra de la misma transaminasa en el suero

* Datos obtenidos de Wyers, H. J. G; and Bakker, J. C. W.: Maandschrift voor Kindergeneskunde, 1954, p. 253.
† Se cuenta con pocos datos del líquido cefalorraquídeo en neonatos para describir límites normales o permitir diferenciaciones diagnósticas precisas.

CUADRO 1-13. *Datos de la anamnesis y la exploración física ortopédicas*

ANAMNESIS Y EXPLORACION FISICA ORTOPEDICAS

FECHA:

INFORMANTE:

SINTOMA PRINCIPAL:

ENFERMEDAD ACTUAL:

ANTECEDENTES PRENATALES:

Amenaza de aborto: Cualquier hemorragia:

Toxemia:

Infecciones:

Herpes:

Medicamentos:

Traumatismos:

Radiación:

Movimientos fetales: ¿en qué fecha del embarazo se percibieron?

ANTECEDENTES OBSTETRICOS:

Duración del embarazo:

Parto espontáneo o inducido:

Duración del trabajo del parto:

Anestesia obstétrica: general, bloqueo o ninguna:

(Continúa en la siguiente página)

CUADRO 1-13. *Datos de la anamnesis y la exploración física ortopédicas (continuación)*

ESTADO DEL NEONATO:

Peso al nacer: Talla al nacer:

Cianosis: Ictericia:

Convulsiones:

¿Problemas respiratorios?: ¿Se necesitó oxígeno?:

¿Fueron necesarias medidas de reanimación?:

¿Lesiones o signos de traumatismos?:

¿Deformidades de los miembros?:

¿Duración de la permanencia en el hospital?:

APARICION DE PUNTOS CLAVE EN EL DESARROLLO:

Postura y locomoción: edad

Elevó y sostuvo la cabeza: Rodó su cuerpo: 1. Adelante atrás:

2. De atrás adelante:

Se sentó: Gateó: Se sostuvó de pie: Caminó:

Función de miembros superiores: edad

Sostuvo el biberón: Trató de alcanzar y alcanzó un juguete:

Cambió objetos de una mano a otra: Mostró preferencia manual:

Desarrollo social:

Lenguaje: comenzó a hablar

Control de esfínteres: 1. Heces

2. Orina

Historia escolar:

CUADRO 1-13. *Datos de la anamnesis y la exploración física ortopédica (continuación)*

ANTECEDENTES:

Salud general:

Enfermedades previas:

Hospitalizaciones previas:

Fecha:	Diagnóstico:	Hospital:	

Contacto reciente con enfermedades transmisibles:

Medicamentos previos: Actuales:

Hemorragia extraordinaria: Facilidad de presentar equimosis:

Alergias: Ronchas, eccema, asma:

Reacción adversa a la anestesia: Problemas con el control de temperatura:

VACUNACIONES:	Fecha:	Refuerzo:	Reacción:
TRIPLE			
Polio oral			
Sarampión			
Rubeola			
Parotiditis			
Otras			
Prueba de tuberculina			

(Continúa en la siguiente página)

CUADRO 1-13. *Datos de la anamnesis y la exploración física ortopédicas (continuación)*

REVISION DE APARATOS Y SISTEMAS:

Respiratorio:

Cardiovascular:

Gastrointestinal:

Genitourinario:

Endocrino:

Sistema nervioso:

Musculosquelético:

ANTECEDENTES FAMILIARES:

Padre: Madre:

Hermanos: Abuelos y otros parientes

¿Algunos problemas de anestesia en la familia?:

¿Hipertermia maligna?:

EXPLORACION FISICA:

Talla de pie: Talla, sentado:

Presión arterial: Pulso: Respiración: Temperatura:

Aspecto general:

Piel: Uñas: Cabello:

Cabeza: Circunferencia: Fontanelas-anterior:

Cefálica: posterior:

Ojos: Oídos: Nariz:

Boca: Paladar: Faringe:

Cuello: Ganglios linfáticos:

Pulmones:

CUADRO 1-13. *Datos de la anamnesis y la exploración física ortopédicas (continuación)*

Corazón: Vasos:

Abdomen: Hígado: Bazo: Ruidos intestinales: Hernia:

Riñones: Vejiga: Genitales:

EXPLORACION DEL APARATO NEUROMUSCULOSQUELETICO (ORTOPEDICO)

Aparatos: Ortesis: Férulas nocturnas:

Zapatos: Desgaste anormal:

Posición de apoyo corporal-postura

PA/AP: Escoliosis

Rotación de vértebras-simetría de pliegues dorsolumbares:

Nivel de los puntos:

Lateral: lordosis: Cifosis:

Movimiento de la columna

Equilibrio de los hombros sobre la pelvis:

PA:

Lateral:

Nivel de crestas iliacas: Elevación, bajo el pie:

- A nivel de crestas iliacas: Derecha: Izquierda:
- Para equilibrar cabeza-hombros, sobre la pelvis: Derecha: Izquierda:

Prueba de Trendelenburg Inmediata: Tardía:

Alineación de miembros inferiores Línea de soporte de peso:

Pies: Arco longitudinal:

Alineación de miembros superiores

Marcha

Patológica, describir: Angulo de progresión de los pies

(Continúa en la siguiente página)

CUADRO 1-13. *Datos de la anamnesis y la exploración física ortopédicas (continuación)*

Deformidades

Prueba de flexión de la cadera, de Thomas:

Prueba de abducción de la cadera, de Ober:

Longitudes de miembros inferiores:

Real	Derecha:	Izquierda:	Desigualdad:
Aparente	Derecha:	Izquierda:	Desigualdad:
Longitud de fémures	Derecha:	Izquierda:	Desigualdad:
Prueba de Galeazzi	Derecha:	Izquierda:	Desigualdad:
Longitudes de tibia	Derecha:	Izquierda:	Desigualdad:
Prueba de Ellis	Derecha:	Izquierda:	Desigualdad:

Lòngitud de miembros superiores:

Longitud total	Derecha:	Izquierda:	Desigualdad:
Longitud del brazo	Derecha:	Izquierda:	Desigualdad:
Longitud del antebrazo	Derecha:	Izquierda:	Desigualdad:

Circunferencia:

Pantorrillas	Derecha:	Izquierda:	Desigualdad:
Muslos	Derecha:	Izquierda:	Desigualdad:
Brazos	Derecha:	Izquierda:	Desigualdad:
Antebrazos	Derecha:	Izquierda:	Desigualdad:

Gènu Valgo

Distancia en la que se tocan los maleolos internos y los cóndilos femorales internos:

CUADRO 1-13. *Datos de la anamnesis y la exploración física ortopédicas (continuación)*

Angulo entre las superficies laterales y del muslo y la pierna — Derecho: Izquierdo:

¿Deformidades debajo de la rodilla? ¿Tibia valga? Derechá Izquierda:

Tobillo

Flexión plantar (flexión)	Derecho:	Izquierdo:
Dorsiflexión (extensión)	Derecho:	Izquierdo:

Pie

Inversión	Derecho:	Izquierdo:
Eversión:	Derecho:	Izquierdo:

Antepié

Abducción	Derecho:	Izquierdo:
Aducción	Derecho:	Izquierdo:

Dedos del pie, describir:

Hombro:

Flexión (o flexión anterógrada)	Derecho:	Izquierdo:
Extensión (o extensión hacia atrás)	Derecho:	Izquierdo:
Elevación, total	Derecho:	Izquierdo:
Glenohumeral	Derecho:	Izquierdo:
Abducción horizontal	Derecho:	Izquierdo:
Aducción horizontal	Derecho:	Izquierdo:
Rotación del brazo junto al cuerpo		
Medial	Derecho:	Izquierdo:
Lateral	Derecho:	Izquierdo:
Rotación del brazo en elevación de 90º con abducción de 90º (medial)	Derecho:	Izquierdo:

(Continúa en la siguiente página)

CUADRO 1-13. *Datos de la anamnesis y la exploración física ortopédicas (continuación)*

Hacia arriba (medial)	Derecho:	Izquierdo:
<u>Codo</u>		
Flexión	Derecho:	Izquierdo:
Extensión	Derecho:	Izquierdo:
<u>Antebrazo</u>		
Pronación	Derecho:	Izquierdo:
Supinación	Derecho:	Izquierdo:
<u>Genu varo</u>		
Distancia entre los cóndilos internos del fémur con los maleolos internos de la tibia, en aposición:		
Angulo entre la superficie medial de muslo-pierna	Derecho:	Izquierdo:
¿Deformidad debajo de la rodilla? ¿Tibia vara?	Derecho:	Izquierdo:
<u>Miembro superior</u>		
¿Cúbito varo? ¿Valgo?		
<u>Deformidad rotacional</u>		
Torsión femoral, prueba de Ryder:	Antetorsión	Retrotorsión:
Torsión tibioperonea:	Lateral:	Medial:
Angulo muslo-pie:	Derecha:	Izquierda:
<u>Arcos de movimientos de articulaciones:</u>		
<u>Cadera</u>		
Flexión	Derecha:	Izquierda:
Extensión	Derecha:	Izquierda:
Abducción (en extensión)	Derecha:	Izquierda:

CUADRO 1-13. *Datos de la anamnesis y la exploración física ortopédicas (continuación)*

Abducción (en flexión de 90º)	Derecha:	Izquierda:
Rotación en extensión		
Medial	Derecha:	Izquierda:
Lateral	Derecha:	Izquierda:
Rotación en flexión de 90º		
Medial	Derecha:	Izquierda:
Lateral	Derecha:	Izquierda:
Rodilla		
Flexión	Derecha:	Izquierda:
Extensión	Derecha:	Izquierda:
Carpo (muñeca)		
Flexión palmar	Derecha:	Izquierda:
Dorsiflexión	Derecha:	Izquierda:
Desviación radial	Derecha:	Izquierda:
Desviación cubital	Derecha:	Izquierda:

Mano

Pulgar-dedos, describir

Potencia motora, pruebas musculares

(véase esquema de estudios para este fin)

Valoración neurológica

Nivel de maduración de reflejos

Nivel de desarrollo motor

CUADRO 1-13. *Datos de la anamnesis y la exploración física ortopédicas (continuación)*

Datos radiográficos

Otros datos de laboratorio

Diagnóstico

Primario:

Secundario:

Plan de tratamiento

Detalles de la atención posoperatoria: se comenta con los padres
¿es adecuado?

Problemas y complicaciones: se comenta con los padres

CUADRO 1-14. *Signos de un ataque del síndrome de hipertermia maligna*

Clínicos

Taquicardia: ¡suele ser el primer signo!
Taquipnea
Arritmias: por lo común contracciones ventriculares prematuras (PVC)
Rigidez: no siempre aparece
Hipertermia: suele ser un signo tardío
Inestabilidad de la presión arterial
Piel con manchas y húmeda
Cianosis y sangre venosa oscura
Dilatación pupilar (midriasis)

De laboratorio

Gases en sangre arterial
- Acidosis (metabólica y respiración)
- Hipercarbia
- Hipertermia

Gas en sangre venosa
- El ácido, la hipercarbia y la hipoxemia pueden ser *más profundas*
- Incrementos de los niveles de creatinfosfocinasa (CPK)
- Hiperpotasemia
- Mioglobinuria ("orina")

CUADRO 1-15. *Tratamiento de un ataque de hipertermia maligna*

Interrumpir la anestesia y la cirugía
Hiperventilar, con oxígeno al 100%
¡Solicitar ayuda!
Dantroleno: 2.5 mg/kg hasta 10 mg/kg
- Tratamiento definitivo
- Repetir las dosis para combatir taquicardia, acidosis y la hipertermia

Bicarbonato de sodio: 2 mg/kg inicialmente, y después según se necesite
Enfriamiento: líquidos endovenosos fríos, líquidos intragástricos fríos, enfriamiento de la piel (no demasiado)
Diuresis: furosemida, manitol, según sean necesarios
Controlar arritmias: procaínamida
Monitores: EGC, ETCO$_2$, oximetría de pulso, diuresis, temperatura central, presión arterial, presión venosa central (CVP)
No se debe llevar al paciente a la unidad de cuidado intensivo mientras su estado no se haya estabilizado

2. *Deformidades congénitas*

La variación física en los seres humanos es la regla, pero por lo común tiene pocas consecuencias. Sin embargo, cuando excede de lo normal en grado tal que se trastorna la función o el aspecto naturales, se le clasifica como deformidad. El término *congénito* denota que está presente ya desde el nacimiento o desde la vida fetal.

En años recientes se han hecho grandes progresos para estudiar las causas de las deformidades congénitas. Sin embargo, no haremos una descripción detallada de los principios de genética que en ellas intervienen porque va más allá de los límites de este texto.

La importancia de una deformidad congénita varía con su tipo: puede ser de poca monta, como las membranas interdigitales, o graves o incapacitantes, como la ausencia de la porción proximal del fémur.

Para obtener resultados óptimos es importante que el diagnóstico y el tratamiento sean tempranos. Si existe una deformidad, debe ser estudiada y valorada con gran cuidado en cuanto tipo y gravedad, grado de incapacidad prevista y el tratamiento por seguir. En deformidades importantes, el tratamiento quizá dure toda la vida. Puede ser necesaria la supervisión durante el periodo de crecimiento, pero el niño debe ser valorado en su totalidad; se cuantificarán sus capacidades de aprendizaje y también debe recibir orientación vocacional en los aspectos que permita su incapacidad física.

CLASIFICACION

Las malformaciones congénitas del sistema musculosquelético comprenden una gran diversidad de deformidades. Ha sido difícil la clasificación precisa de todas ellas, y hasta fecha reciente no se contaba con una nomenclatura aceptada en forma unánime. En vez de ello, para describir las malformaciones congénitas de miembros se había utilizado una mescolanza semántica de términos griegos y latinos. En 1837, Geoffrey Stain-Hilaire publicó una clasificación de las anormalidades congénitas e introdujo los términos *focomelia, hemimelia* y *ectromelia*[10] con raíces de los dos idiomas mencionados, pero que creó un conglomerado confuso de términos. En 1961 Frantz y O'Rahilly propusieron una clasificación concisa y global basada en aspectos embriológicos y teratológicos. Tenía como fin delinear la deficiencia funcional del niño con alguna anomalía de un miembro, y ayudar en su adaptación a una prótesis.[10] El subcomité de Children's Prosthetics of the National Academy of Science-National Research Council, modificó la clasificación de los autores mencionados. La American Society of Surgery of the Hand, la International Federation of Hand Societies y la International Society for Prosthetics and Orthotics introdujeron nuevos cambios. Swanson ha explicado en detalle tal clasificación.[20,24] La clasificación divide las malformaciones congénitas de los miembros

en siete categorías, con base en la falla embriológica que ocasionó tal deficiencia: falta de formación de partes (detención del desarrollo); falta de diferenciación (separación de partes); duplicación, crecimiento excesivo (gigantismo); crecimiento deficiente (hipoplasia); síndrome de banda constrictiva congénita y anormalidades esqueléticas generalizadas (cuadro 2-1). Se admitieron los epónimos, y los términos griegos y latinos han sido sustituidos por terminología sencilla descriptiva. En tal clasificación se omitió el término *hemimelia*, porque de algún modo denotaba ausencia de la mitad de un miembro, aunque hay casos en que falta una porción mayor o menor de él. También se eliminaron términos como *ectromelia* y *focomelia*.

Con esta clasificación, pueden señalarse malformaciones comunes con confusión mínima, y establecer categorías de deficiencias complejas. La anomalía puede subclasificarse y expresar así el grado de deformación. Sin embargo, en la literatura de esta especialidad siguen apareciendo términos griegos y latinos y es importante que el lector los conozca. Por tal razón, en el cuadro 2-2 se incluye un glosario para describir las deficiencias congénitas de miembros. El prefijo latino y griego *a* significa "falta o ausencia", y denota precisamente la ausencia de parte del cuerpo; de este modo, *amelia* (melos significa "un miembro") denota ausencia de un miembro; *aqueiria*, ausencia de una mano; *apodia*, ausencia de un pie; *adactilia*, falta de un dedo; *afalangia*, de una o más falanges. El prefijo *hemi* o mitad se utiliza como en "hemimelia" que significa la mitad de un miembro. El prefijo *foco* del griego "foke", o foca, denota el miembro que está unido directamente al tronco, como en el término *focomelia* (miembro similar al de una foca). *Meros* en griego significa parte. El término *rayo* se utiliza para describir un dedo e incluye estructuras metacarpianas, metatarsianas, y en algunos casos, como en el pulgar o el primer dedo del pie, el hueso carpiano o tarsiano que le es propio. El término *miembro* se usa en vez de *extremidad*, aunque a veces se utiliza este último a pesar de no ser totalmente descriptivo.

Deformación de partes (detención del desarrollo)

El cuadro mencionado puede ser completo o parcial, y la deficiencia afectar hueso, tejidos blandos por separado o de consuno. La categoría anterior puede subdividirse en dos tipos: transversos y longitudinales. El defecto *transverso* abarca todo lo ancho de la articulación en caso de las amputaciones congénitas, en tanto que el *longitudinal* afecta solamente la porción preaxil (como en ausencia congénita del radio), o posaxil (como en la falta de cúbito o peroné). El término *terminal* se utiliza cuando están afectadas todas las partes en sentido distal a la porción deficiente, y en alineación con ella; el término *intercalar* denota la ausencia de una porción intermedia, pero con persistencia de las porciones proximal y distal. Las deficiencias intercalares se clasifican con los defectos longitudinales.

DEFICIENCIAS TRANSVERSAS TERMINALES (AMPUTACIONES CONGENITAS)

Las deficiencias transversas son consecuencia de la detención en la formación del primordio de un miembro, y así ocurren amputaciones en cualquier nivel del eje, y sus características van desde la ausencia de todo el miembro hasta la de un dedo de la mano o del pie (fig. 2-1). Las deficiencias transversas se clasifican al señalar el nivel en que termina el resto del miembro. Se señalan abreviaturas para denotar el nivel, y el miembro se identifica en superior o inferior, derecho o izquierdo.

Muchos casos de amputaciones congénitas se observan en forma esporádica. Su incidencia varía con el nivel de la amputación; por ejemplo, se observa un caso de amputación del antebrazo por cada 20 000 neonatos vivos, en tanto que la amputación congénita del brazo aparece con frecuencia de un caso por 270 000 neonatos vivos.[3]

DEFICIENCIAS LONGITUDINALES

Las deficiencias de este tipo abarcan todas las fallas de formación de partes, además de las del tipo transverso. Se les califica con arreglo a los huesos que faltan de manera completa o parcial; cualquier hueso que no es nombrado, pero que supuestamente está presente. La afección puede ser preaxil, posaxil o central. Las deficiencias longitudinales *preaxiles* incluyen las del radio y la tibia, en tanto que las *posaxiles*, incluyen las del cúbito y el peroné (figs. 2-2 y 2-3). En las deficiencias *centrales*, faltan el segundo, el tercero o el

CUADRO 2-1. *Clasificación de deficiencias congénitas de los miembros*

- Falta de formación de partes (detención del desarrollo)
  - Deficiencia transversa
    - Miembro superior (MS) derecho (D) o izquierdo (I)
      - Hombro (H): total
      - Brazo (B)
        - Total
        - Tercio superior
        - Tercio medio
        - Tercio inferior
      - Antebrazo (AntB)
        - Total
        - Tercio superior
        - Tercio medio
        - Tercio inferior
      - Carpo (Ca)
        - Total
        - Parcial
      - Metacarpo (Mc)
        - Total
        - Parcial
      - Falanges (F)
        - Total
        - Parcial
    - Miembro inferior (MI); derecho (D) o izquierdo (I)
      - Cadera (Cad)
        - Total
      - Muslo (M)
        - Total
        - Tercio superior
        - Tercio medio
        - Tercio inferior
      - Pierna (P)
        - Total
        - Tercio superior
        - Tercio medio
        - Tercio inferior
      - Tarso (Ta)
        - Total
        - Parcial
      - Metatarso (Mt)
        - Total
        - Parcial
      - Falanges (F)
        - Total
        - Parcial
  - Deficiencia longitudinal
    - Miembro superior (MS) derecho (D) o izquierdo (I)
      - Escápula (Sc)
        - Total
        - Parcial
      - Clavícula (Cl)
        - Total
        - Parcial
      - Húmero (Hu)
        - Total
        - Parcial
      - Radio (Ra)
        - Total
        - Parcial
      - Cúbito (Cu)
        - Total
        - Parcial
      - Carpo (Ca)
        - Total

- Falta de formación de partes (detención del desarrollo)
        - Parcial
      - Metacarpiano (Mc) 1 2 3 4 5 rayos
        - Total
        - Parcial
      - Falanges (F) 1 2 3 4 5 rayos
        - Total
        - Parcial
    - Miembro inferior (MI) derecho (D) o izquierdo (I)
      - Pelvis (Pe)
        - Total
        - Parcial
          - Iliaco
          - Pubis
          - Isquion
      - Fémur (Fe)
        - Total
        - Parcial
      - Tibia (Ti)
        - Total
        - Parcial
      - Peroné (Per)
        - Total
        - Parcial
      - Tarso (Ta)
        - Total
        - Parcial
      - Metatarso (Mt) — 1 2 3 4 5 rayos
        - Total
        - Parcial
      - Falanges (F) — 1 2 3 4 5 rayos
        - Total
        - Parcial
- Falta de diferenciación (falta de separación de las partes)
  - Miembro superior (MS) derecho (D) o izquierdo (I)
    - Hombro
      - Escápula congénita alta (extremidad de Sprengel)
    - Brazo: codo
      - Sinostosis del codo: radiohumeral
    - Antebrazo
      - Sinostosis de la porción proximal del radio y cúbito
        - Con luxación de la cabeza radial
        - Sin luxación de la cabeza radial
    - Mano
      - Carpo
        - Sinostosis
        - Otras deformidades
      - Metacarpianos
        - Sinostosis
        - Otras deformidades
      - Dedos
        - Sinfalangia
        - Sindactilia
          - Simple
          - Complicada
            - Tejidos blandos
              - Uñas (sinoniquia)
              - Otras
            - Esqueleto
              - Fusiones
                - Falanges
                - Acrosindactilia

(Continúa)

CUADRO 2-1. *Clasificación de deficiencias congénitas de los miembros (continuación)*

Falta de diferenciación (falta de separación de las partes) (*continuación*)

- Síndrome de Apert
- Polidactilia
- Braquisindactilia
- Contractura, resultado de falta de diferenciación de músculos, ligamentos y estructuras capsulares
  - Tejidos blandos
    - Artrogriposis
    - Pterigión cubital, o mano o pie "inflados"
    - Contractura del espacio interdigital de índice y pulgar
    - Camptodactilia
    - Tenovaginitis estenosante del flexor largo del pulgar
  - Esqueleto
    - Clinodactilia
    - Deformidad de Kirner
    - Falange en delta
- Miembro inferior (MI) derecho (D) o izquierdo (I)
  - Cadera (Cad)
  - Muslo: rodilla
    - Sinostosis de rodilla
  - Pierna
    - Sinostosis de tibia con peroné
  - Tobillo: pie
    - Tarso
      - Sinostosis
      - Otras deformidades
    - Metatarsianos
      - Sinostosis
      - Otras deformidades
    - Dedos
      - Sinfalangia
      - Sindactilia
        - Simple
        - Complicada
    - Contractura, como resultado de falta de diferenciación de músculos, ligamentos y estructuras capsulares

Duplicación
- Miembro superior (Ms) derecho (D) o izquierdo (I)
  - Miembro completo
  - Parte de un miembro
  - Mano en espejo (dimelia cubital)
  - Polidactilia
    - Pulgar (preaxil)
    - Meñique (posaxil)
    - Central
    - Polisindactilia
- Miembro inferior (MI) derecho (D) o izquierdo (I)
  - Miembro completo
  - Parte de un miembro
  - Pie en espejo (dimelia peronea)
  - Polidactilia
    - Primer dedo (preaxil)
    - Quinto dedo (posaxil)
    - Central
    - Polisindactilia

Crecimiento excesivo (gigantismo) de todo el miembro o parte de él
- Macrodactilia

Falta de crecimiento (hipoplasia)

Síndrome de banda constrictiva congénita

Anormalidades generalizadas del esqueleto: manifestación de un defecto del desarrollo generalizado; las deformidades presentes son propias de cada síndrome

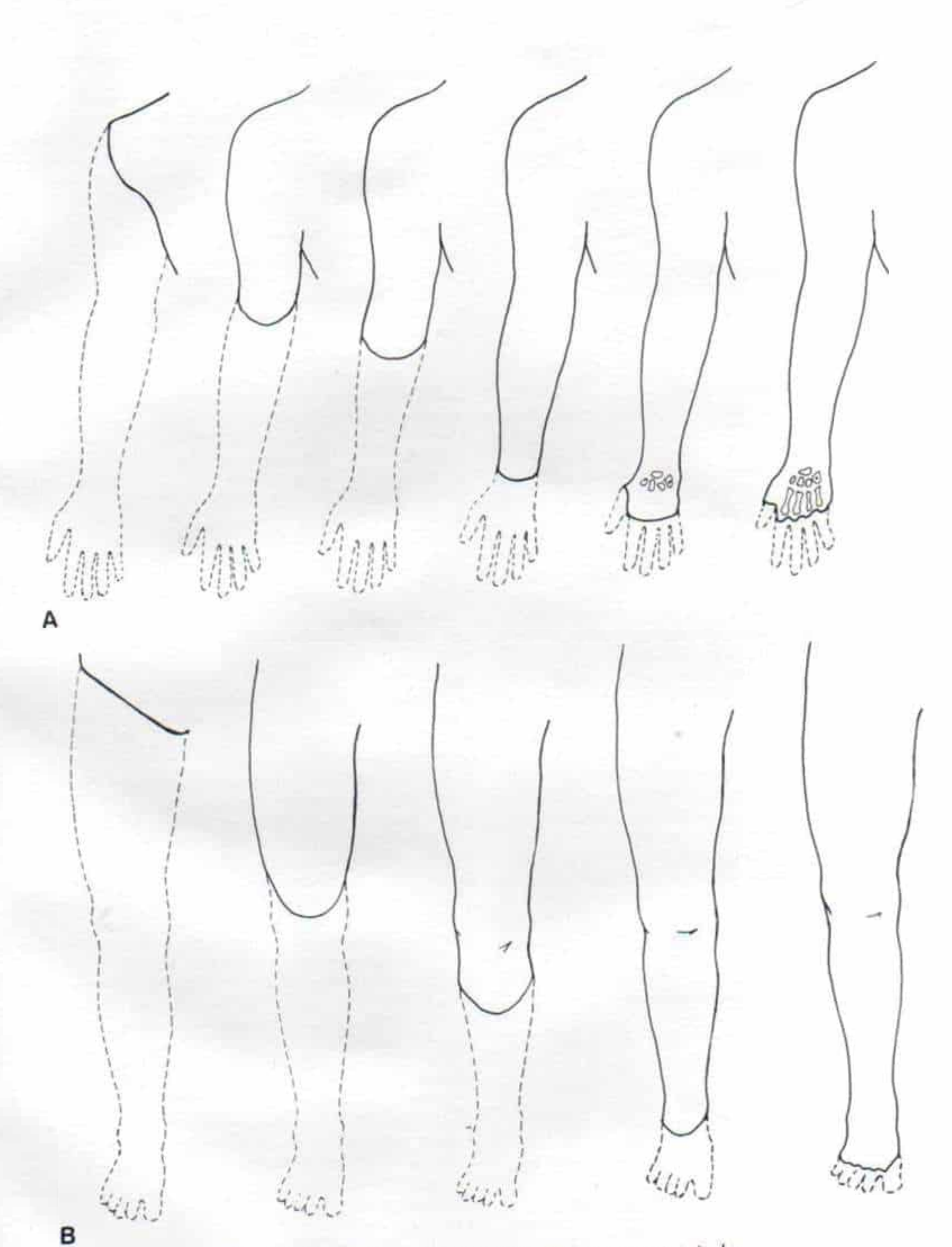


Fig. 2-1. Grados diversos de las deficiencias transversas terminales.

A, en el miembro superior. **B**, en el miembro inferior.

CUADRO 2-2. *Glosario*

acro- —punto alto o extremo
acromelia —acortamiento de la mano
acrosindactilia —fusión de la porción terminal de dos o más dedos con hendiduras o "senos" (fístulas) en la línea epitelial proximal entre los dedos
adactilia —ausencia de todos los dedos de manos o pies
afalangia —falta de falanges
agenesia —ausencia de desarrollo
amelia —ausencia de un miembro
amelia total —ausencia de los cuatro miembros
amputación —falta de la porción distal de un miembro
aplasia —ausencia de huesos o huesos específicos
apodia —ausencia de un pie
aqueiria (aquiria) —ausencia de una mano
aqueiropodia (aqueropodia) —ausencia de manos y pies
aracnodactilia —dedos largos y finos
ateliosis —desarrollo incompleto o imperfecto
basi-(basio) —basal o proximal
braqui- —corto
braquibasofalangia —falange proximal corta
braquidactilia —dedos cortos (por lo común denota falanges cortas)
braquifalangia —falange distal corta
braquimegalodactilia —dedos cortos y gruesos (pulgar grueso o braquidactilia de tipo D)
braquimelia —miembro corto sin ausencia de elementos óseos
braquimesofalangia —falange media corta
braquimetacarpia (braquimetacarpalia) —metacarpianos cortos
braquimetapodia —metacarpianos y metatarsianos cortos
braquimetatarsia —metatarsianos cortos
braquitelefalangia —falange distal corta
campodactilia —curvatura del dedo en su plano de flexión
clinartrosis —desviación angular oblicua o lateral de la alineación de las articulaciones
clinodactilia —desviación de un dedo en el plano de la mano
dactilia —con referencia al dedo o en relación con él
defecto central (mano hendida o en tenaza de langosta) —falta de uno o más rayos de la mano (segundo, tercero o cuarto) o cualquier combinación de ellos
deficiencia intercalar —ausencia de la parte media del miembro, con conservación de las porciones distal y proximal
deficiencia longitudinal —ausencia de un miembro que corre en sentido paralelo al eje longitudinal; puede ser preaxil, posaxil o central
deficiencia terminal —ausencia de huesos en sentido distal al límite proximal de deficiencia, puede ser transversa o longitudinal
deficiencia transversa —ausencia o parte de un miembro (en sentido transversal)
di- —doble
dimelia —miembro doble o en espejo
diqueiria (diquiria) —mano doble o en espejo
dis- —deforme, anormal
distelefalangia —deformación de la falange terminal (deformidad de Kirner)
ectro- —falta o ausencia (del griego *ektroma* "aborto")
ectrodactilia —ausencia total o parcial de dedos o la mano
ectromelia —ausencia total o parcial de dedos o la mano
ectrofalangia —ausencia de una o más falanges
ectropodia —ausencia total o parcial de pie
ectroqueiria —ausencia total o parcial de la mano
falange en delta —huesecillo triangular
foco —corto (del griego *foca*, "foca")
focomelia (del griego *foca*, foca, y *melos*, miembro) —en su forma completa, manos y pies nacen directamente del tronco y falta por completo el brazo, el antebrazo y el muslo y la pierna. La deficiencia puede ser proximal (falta de brazos y muslos) o distal (falta de antebrazos y piernas)
hemimelia —ausencia de parte de un miembro
hiper —aumentado o por arriba de
hiperfalangia —presencia de un número mayor de falanges en la dirección transversa
hipo- —menor o inferior
hipodactilia —número menor de dedos
hipofalangia —menos del número normal de falanges
hipogenesia —desarrollo incompleto
hipoplasia —desarrollo incompleto de una parte específica
macro- —tamaño excesivo
macrodactilia —hiperplasia de dedos
mano hendida —deficiencia de un rayo central
megalodactilia —hiperplasia de un dedo o varios
melia —lo referente a un miembro
mero- —parcial o parte de
meromelia —ausencia parcial de un miembro
meso- —medio
micro- —pequeño
microqueiria (microquiria) —hipoplasia de todas las partes de la mano
micromelia —miembros cortos sin ausencia de elementos óseos
oligo —escaso
oligodactilia —falta de algunos dedos
perastrema —deformidad de un miembro
pero- —deformidad o defecto
perodactilia —dedos deformes
peromelia —hemimelia especialmente en las manos, que terminan en un muñón
podo- (podio)- —en relación con el pie
poiquilodactilia —irregularidad o diversidad de un dedo
poli- —número mayor o abundante
polidactilia —número de dedos mayor de lo normal
polifalangia —número de falanges mayor de lo normal, en dirección transversa
posaxil —que pertenece al lado cubital del miembro superior; al lado peroneo del miembro inferior
preaxil —que pertenece al lado radial del miembro superior o del pulgar o lado tibial del miembro inferior
queiria (quiria) —lo relacionado con la mano
sin- —fusión
sinbraquidactilia —dedos cortos con sindactilia
sinfalangia —fusión ósea de falanges (terminoterminal) o dedos clínicamente rígidos
sindactilia —fusión de dedos adyacentes. Puede ser completa o incompleta en relación con la afección cutánea; simple o compleja en relación con la afección ósea
sinoniquia —fusión de la uña común para los dedos o más
sinostosis —fusión ósea
streblo —torcido
tele- —a distancia o lejano

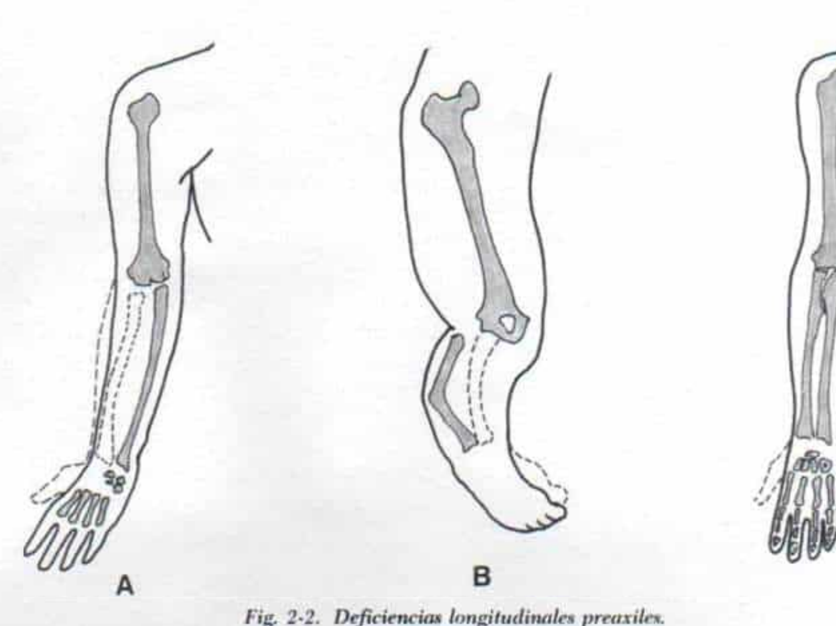


Fig. 2-2. Deficiencias longitudinales preaxiles.

A, del radio. B, de la tibia. C, del pulgar.

cuarto rayos de la mano o el pie, con los carpianos o tarsianos que les corresponden (fig. 2-4). En la mano o el pie en "pinza de langosta" o hendidos, puede faltar el rayo medio. Es la forma más grave de deficiencia central, los tres dedos pueden estar representados por pequeñas protuberancias. La focomelia es la forma más grave de deficiencia longitudinal de un miembro, y hay falta de desarrollo en la dirección proximodistal (fig. 2-5).

Falta de diferenciación (separación) de partes

En esta categoría se incluyen todos los defectos en que hay desarrollo de las unidades anatómicas básicas, pero no están separadas (huesos, estructuras de piel y aponeurosis y nervios y vasos).

Duplicación

La duplicación es resultado de la división de la porción embrionaria original por algún elemento que lesionó la yema o primordio del miembro y su capuchón ectodérmico en una etapa muy temprana del desarrollo. Puede afectar a un solo hueso o a todo el miembro. La polidactilia es la forma más común de duplicación.

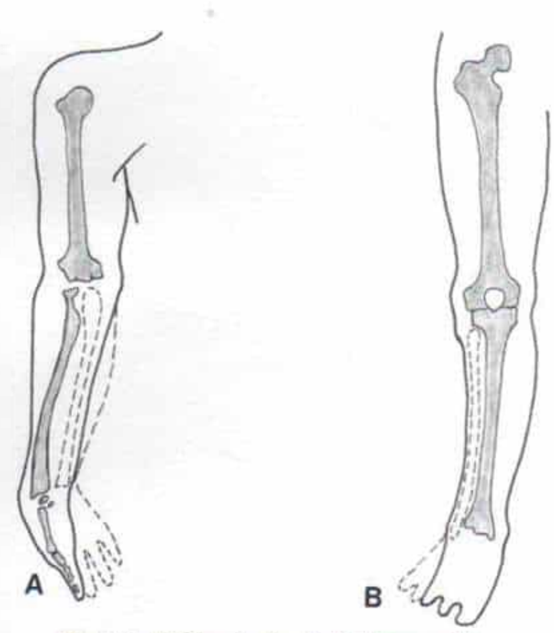


Fig. 2-3. Deficiencias longitudinales posaxiles.

A, del cúbito. B, del peroné.



Fig. 2-4. Deficiencia central del dedo medio.

Crecimiento excesivo (gigantismo)

En esta categoría se incluyen cuadros en los que todo un miembro o parte de él son desproporcionadamente grandes (dedo, mano o antebrazo, o dedo de pie, pierna). El gigantismo puede abarcar todo el esqueleto y los tejidos blandos, y tener aspecto normal, o estos últimos pueden estar agrandados por la presencia de grasa, linfangioma o angiomas. La macrodactilia es un ejemplo típico de crecimiento excesivo.

Crecimiento deficiente (hipoplasia)

En esta categoría se incluyen todos los defectos de desarrollo incompleto de alguna parte corporal. Puede abarcar todo el miembro superior o inferior o sus componentes; también puede comprender todo un órgano o sistema o parte de él: piel, uñas, músculo y tendones, ligamentos, nervios, vasos o huesos.

A B C

Fig. 2-5. Focomelia.

A, completa. **B**, proximal. **C**, distal.

Síndrome de banda constrictiva congénita

El defecto puede manifestarse en la forma de una banda de constricción, la amputación de un miembro en el feto, o cualquiera de sus porciones distales, o acrosindactilia.

Defectos generalizados del desarrollo esquelético

El tema se expone en la sección sobre huesos, capítulo 3.

Bibliografía

1. Bagg, H. J.: Etiology of certain congenital structural defects. Am. J. Obstet. Gynecol., 8:131, 1924.
2. Barsky, A. J.: Congenital Anomalies of the Hand and Their Surgical Treatment. Springfield, Ill., C. Thomas, 1958.
3. Birch-Jensen, A.: Congenital deformities of the upper extremities. (Translated by E. Aagesen.) Odense, Denmark, Andelsbogtrykkeriet and Det Danske Forlag, 1949, pp. 15–36.
4. Boyes, J. H.: Bunnell's Surgery of the Hand. Philadelphia, Lippincott, 1956.
5. Burtch, R. L.: Nomenclature for congenital skeletal limb deficiencies, a revision of the Frantz and O'Rahilly classification. Artif. Limbs, *10*:24, 1966.
6. Duraiswami, P. K.: Experimental causation of congenital skeletal defects and its significance in orthopaedic surgery. J. Bone Joint Surg., *34-A*:646, 1952.
7. Entin, M. A., Barsky, A. J., and Swanson, A. B.: Committee report to American Society for Surgery of the Hand, 1966.
8. Flatt, A. E.: A test of a classification of congenital anomalies of the upper extremity. Surg. Clin. North Am., *50*:509, 1970.
9. Frantz, C. H.: Increased incidence of malformed infants in West Germany during 1959–62. Ill. Med. J., *123*:27, 1963.
10. Frantz, C. H., and O'Rahilly, R.: Congenital skeletal limb deficiencies. J. Bone Joint Surg., *43-A*:1202, 1961.
11. Hall, C. B., Brooks, M. B., and Dennis, J. F.: Congenital skeletal deficiencies of the extremities: Classification and fundamentals of treatment. J.A.M.A., *180*:590, 1962.
12. Henkel, H. L., and Willert, H. G.: Dysmelia, a classification and a pattern of malformation of congenital limb deficiencies. J. Bone Joint Surg., *51-B*:399, 1969.
13. International Society for Prosthetics and Orthotics, Working Group: The proposed international terminology for classification of congenital limb deficiencies. London, Spastics International Medical Publications in association with Heinemann Medical Books, and Lippincott, 1975.
14. Kanavel, A. B.: Malformations of the hand. Arch. Surg., *24*:153, 1932.
15. Kay, H. W.: A proposed international terminology for the classification of congenital limb deficiencies. Orthop. Prosthet. Appl. J., 28:33, 1974.
16. Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 51–88.
17. O'Rahilly, R.: Morphological patterns in limb deficiencies and duplications. Am. J. Anat., 89:135, 1951.
18. Patterson, T. J. S.: Congenital deformities of the hand. Hunterian Lecture delivered at Royal College of Surgeons of England, April 1959.
19. Saint-Hilaire, I. G.: Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez d'homme et les animaux . . . , Avec Atlas, 4 volumes. Paris, Baillière, 1832–1837.
20. Swanson, A. B.: A classification for congenital malformations of the hand. Bull. N.Y. Acad. Med., *10*:166, 1964.
21. Swanson, A. B.: Classification of limb malformations on the basis of embryological failures: A preliminary report. N.Y. Univ. Interclin. Info. Bull., 6:1, 1966.
22. Swanson, A. B.: Severe congenital anomalies of the upper limb, considerations for classifications and treatment. *In* Cramer, L. M., and Chase, R. A. (eds.): Symposium on the Hand, Vol. 5. St. Louis, Mosby, 1971, pp. 132–149.
23. Swanson, A. B.: A classification for congenital limb malformations. J. Hand Surg., *1*:8, 1976.
24. Swanson, A. B., Barsky, A. J., and Entin, M. A.: Classification of limb malformations on the basis of embryological failures. Surg. Clin. North Am., *48*:1169, 1968.

TORTICOLIS MUSCULAR CONGENITA

La contractura unilateral del músculo esternocleidomastoideo ocasiona tortícolis muscular congénita, deformidad asimétrica de cabeza y cuello en que la cabeza tira hacia el lado del músculo acortado y el mentón lo hace hacia el lado contrario. El término deriva de dos expresiones latinas, *tortus collis* que significa cuello torcido. El trastorno es más común en niñas que en niños.

Causas

La causa inmediata de la deformidad es la fibrosis dentro del músculo esternocleidomastoideo que lo contrae y acorta. Se desconoce la patogenia precisa de tal cuadro. Sin embargo, ha sido tema de muchas investigaciones desde tiempo atrás y ha sido objeto de revisión general por parte de Lidge, Bechtol y Lambert.[71]

Brooks, en 1922, en un estudio experimental en perros, analizó los cambios patológcos producidos en los músculos como resultado de perturbaciones vasculares. Ocluyó totalmente la vena que recibía sangre de un músculo, pero dejó intacta la arteria. Ello ocasionó ede-

ma, degeneración de las fibras musculares, inflamación aguda y fibrosis del músculo, cuadro histopatológico semejante al observado en la tortícolis muscular congénita. Dicho investigador también probó que la oclusión permanente del riego arterial del músculo únicamente ocasionaba atrofia y necrosis extrema en la masa muscular pero no causaba fibrosis y sustitución por tejido fibroso. La hemorragia intramuscular con interferencia de la inervación o el riego, o sin ella, no ocasionaba fibrosis.[12] Jepson, en 1926, y Middleton, en 1930, hicieron experimentos muy semejantes y llegaron casi a las mismas conclusiones a que llegó Brooks.[59,81]

Los partos de nalgas y la extracción difícil con fórceps son antecedentes natales muy comunes en niños con tortícolis congénita.[19,20] Se ha propuesto que la rotura traumática del músculo forma un hematoma que termina por organizarse y producir una banda de tejido fibroso en su interior. Sin embargo, el estudio microscópico de las piezas quirúrgicas no señala dato alguno de hemorragia ni de hemosiderina ni signos de reacción al traumatismo. De este modo, queda la duda de saber si la presentación de nalgas es un factor predisponente en la tortícolis muscular congénita o si la tortícolis tiende a causar presentación de nalgas y posición intrauterina defectuosa.

En 75% de los casos de tortícolis, en promedio, el lado afectado es el derecho.[75] Hummer y MacEwen[52] observaron que en uno de cada cinco niños con tortícolis muscular congénita había displasia congénita de la cadera. Weiner[113] también observó la frecuencia con la cual la luxación congénita de la cadera se acompañaba de tortícolis muscular congénita. El hecho de que la malformación hereditaria o el defecto congénito del músculo esternocleidomastoideo interviene en el cuadro, lo sugiere la presencia de otras malformaciones congénitas en algunos niños con tortícolis. Por lo común no se obtienen antecedentes familiares en este sentido, pero se han publicado casos de tortícolis en gemelos idénticos.[103]

Se desconoce la causa exacta de la fibrosis del esternocleidomastoideo en la tortícolis muscular congénita. Dado que la presión venosa puede producir cambios fibróticos en los músculos de animales y la deformidad suele acompañarse de posición intrauterina defectuosa, podría deducirse que quizá se deba a un proceso isquémico local que es consecuencia de la posición intrauterina anormal.

Cuadro patológico

En el corte, la "masa" tiene un aspecto blanquecino y brilloso, imagen a simple vista que se asemeja a la de un fibroma blando. En el estudio microscópico se advierte que consiste en tejido fibroso denso. No hay signos de hemorragia ni presencia de hemosiderina. En un niño de mayor edad, después que ha desaparecido la masa, el tejido extirpado del esternocleidomastoideo señala que el músculo ha sido sustituido por tejido fibroso. Otros signos en el músculo comprenden células gigantes musculares, pérdida de las estrías transversas, vacuolación y alteración de las vainas endomisiales.[21] Reye estudió cortes longitudinales de material de necropsia de lactantes de uno, tres y cinco meses con tortícolis muscular congénita[94] y advirtió que el depósito regular de tejido fibroso había sustituido al músculo afectado, y que no había línea de demarcación entre el tejido fibroso y el punto de inserción tendinosa del músculo. Los estudios con microscopia electrónica han demostrado cambios inespecíficos compatibles con degeneración propia de la inmovilización, quizá como consecuencia de la fibrosis extensa en el músculo. Se advierte notable incremento en el depósito intersticial de colágena, y áreas dispersas de sustancia fundamental amorfa con depósitos electronicodensos, pero sin anormalidades vasculares.[80]

Cuadro clínico

La deformidad puede estar presente desde el nacimiento o manifestarse entre la segunda y tercera semanas de vida. La cabeza es llevada hacia el lado del músculo afectado y el mentón gira hacia el lado contrario (fig. 2-6). Hay limitación de la rotación del cuello hacia el lado de la deformidad y del movimiento lateral hacia el lado contrario. En la palpación se advertirá una masa dura, no dolorosa, y fusiforme (o "tumor") en el esternocleidomastoideo. Afecta las dos porciones esternal y clavicular del músculo, aunque a veces sólo ataca la esternal. Rara vez hay afección de la porción superior del músculo cerca de su punto de inserción en mastoides, si es que alguna vez aparece ahí la masa. Poco a poco se agranda en las dos a cuatro semanas siguientes, y alcanza el tamaño de la falange distal del pulgar del adulto. Después comienza a mostrar regresión

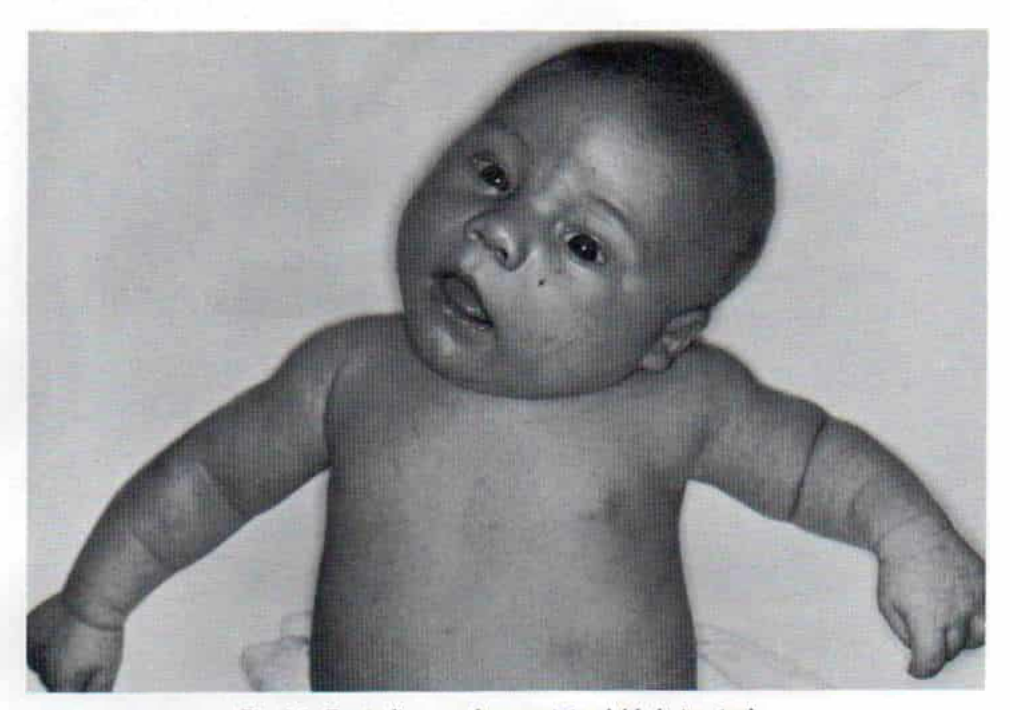


Fig. 2-6. Tortícolis muscular congénita del lado izquierdo.

La cabeza está girada hacia la izquierda y el mentón hacia la derecha.

y poco a poco desaparece en término de dos a seis meses.

Si no se trata la contractura, surgen deformidades secundarias de la cara y la cabeza. La cara en el músculo contraído se aplana por la presión externa. El lactante suele dormir sobre su vientre; en forma espontánea, porque genera mayor comodidad, el pequeño rota el cuello de tal forma que la mitad afectada queda hacia abajo. En el mismo lado de la anomalía, la cara está aplanada, por la remodelación necesaria para adaptarse al lecho. Sin embargo, hay que tener perspicacia en este sentido, porque la plagiocefalia puede ser congénita por sinostosis de las cisuras coronales, dato que se descarta por radiografías de cráneo.

Con el crecimiento del esqueleto se intensifica la asimetría de la cara (fig. 2-7). Los niveles de los ojos y las orejas cambian, defecto que es menos notable cuando la cabeza gira a un lado, y más notable cuando la cabeza y el cuello están en la línea media, rectos. El esfuerzo ocular puede ser resultado de desequilibrio de los ojos. Puede surgir escoliosis cervicodorsal, con la concavidad dirigida hacia el lado afectado.

Si no se corrige la deformidad, los tejidos blandos de la porción afectada muestran acortamiento adaptativo conforme la persona crece. La aponeurosis cervical profunda se engruesa y contrae, y se acortan los músculos escaleno anterior y medio. Más tarde se contraen la vaina carotídea y los vasos en su interior.

En casos raros de doble tortícolis, en que hay afección de ambos esternocleidomastoideos, el cuello está en la línea media pero sus dimensiones son pequeñas, es decir, es corto, hay elevación del mentón, y la cara ha sido llevada hacia arriba.

Diagnóstico

No es difícil identificar la tortícolis muscular congénita, por la contractura característica "acordonada" del esternocleidomastoideo. El "tumor" fusiforme en etapa inicial quizá no sea detectado. La tortícolis postural debe diferenciarse de la congénita. Aquélla es causada por posición intrauterina defectuosa, y la deformidad no es tan intensa. A pesar del acortamiento muscular, no hay una sustitución del esternocleidomastoideo por zonas fibróticas

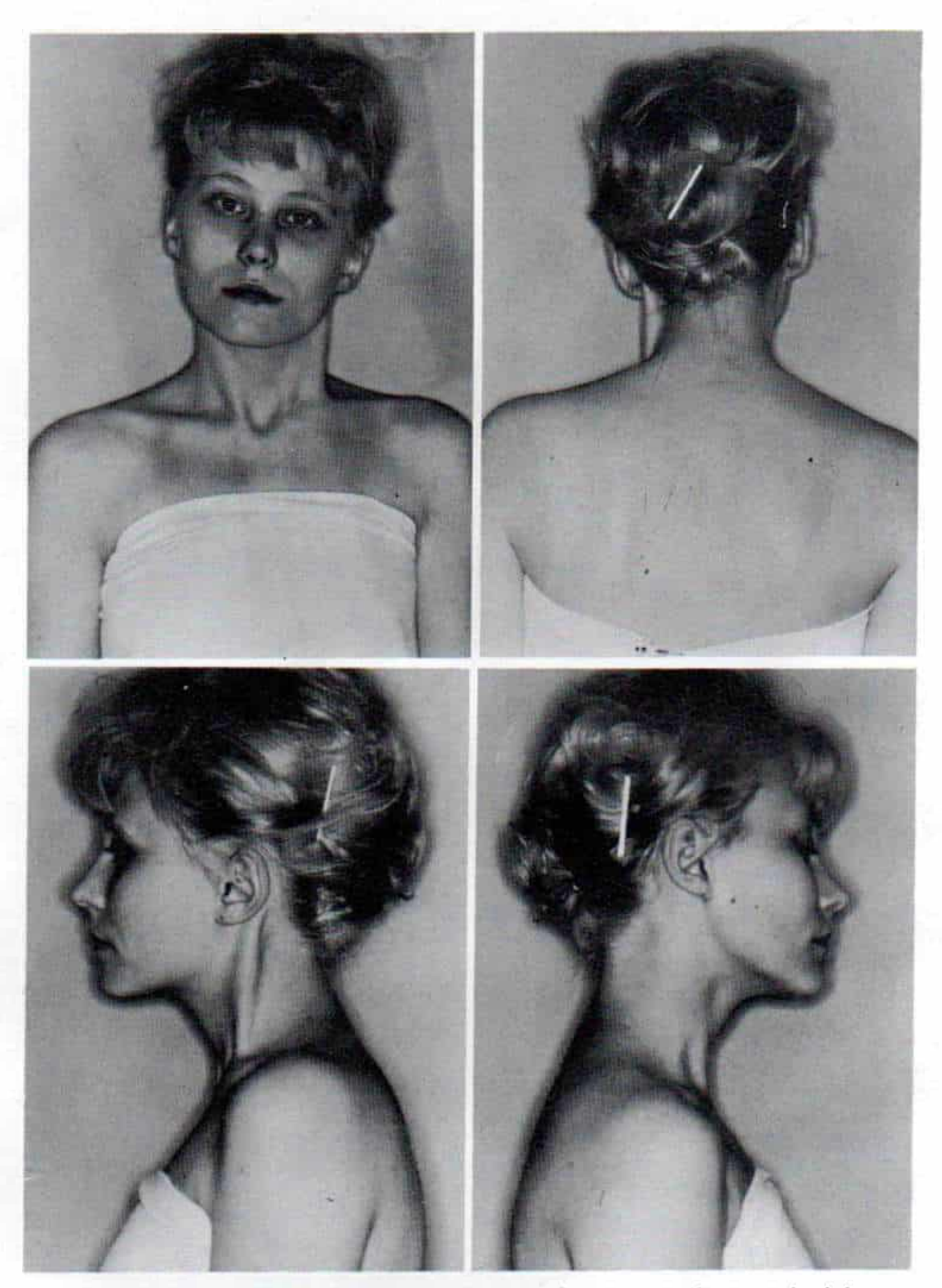


Fig. 2-7. Tortícolis muscular congénita izquierda no tratada en una joven de 18 años de edad.

Obsérvese la asimetría de la cara. En el lado afectado la cara está más corta de arriba a abajo y es relativamente ancha de un lado a otro. Los niveles de los ojos y las orejas son asimétricos.

verdaderas. A menudo coexisten otros signos de la posición intrauterina defectuosa, como oblicuidad pélvica con contractura en abducción-aducción de las caderas, o metatarso varo o valgo postural. La tortícolis postural mejora rápidamente con manipulaciones y estiramiento. En la literatura médica existe una tendencia a agrupar la tortícolis congénita verdadera y la postural; las llamadas "curas espontáneas" del problema corresponden a casos de tortícolis postural y no de la congénita verdadera. La tortícolis puede ser causada por contractura de músculos diferentes de los esternocleidomastoideos, como el escaleno anterior y el omohioideo.[66,92] Pirsing señaló el cuadro en un niño, en quien dependió de contractura de un omohioideo con desplazamiento lateral de la laringe y la tráquea, y asimetría de la cara. Después de corregir quirúrgicamente la tortícolis la laringe volvió a su posición en la línea media y la cara asimétrica se normalizó.[92] En todo paciente hay que hacer radiografías de la columna cervical para descartar anomalías congénitas de las vértebras, como hemivértebras, fusión atlantooccipital unilateral, y síndrome de Klippel-Feil. En el diagnóstico diferencial, también hay que incluir trastornos traumáticos de la columna cervical, como fractura o subluxación rotatoria, particularmente de primera y segunda vértebras cervicales; cuadros inflamatorios unilaterales como linfadenitis cervical; subluxación hiperémica espontánea del atlas; artritis reumatoide; perturbaciones visuales en que el niño ve objetos en su forma normal sólo cuando tiene la cabeza hacia un lado; calcificación aguda del disco cervical; tumores de la médula cervical o del cerebro (fosa posterior); siringomielia, y tortícolis espasmódica. La ausencia congénita unilateral del esternocleidomastoideo también puede causar el trastorno (cuadro 2-3).[77]

CUADRO 2-3. *Diagnóstico diferencial de tortícolis muscular congénita*

- Anomalías congénitas
  - Tortícolis postural
  - Hemivértebras, en el límite de las porciones cervical y dorsal superior de la columna
  - Fusión atlantooccipital unilateral
  - Síndrome de Klippel-Feil
  - Ausencia unilateral congénita de esternocleidomastoideo
  - Pterigion colli (membrana alar del cuello)
- Traumatismo, en particular en C-1, C-2
  - Subluxación rotatoria
  - Fractura
- Cuadros inflamatorios —unilaterales
  - Linfadenitis cervical
  - Subluxación hiperémica espontánea del atlas
  - Artritis reumatoide
- Trastornos neurológicos
  - Trastornos visuales
  - Siringomielia
  - Tumor de médula cervical
  - Tumor cerebral, en fosa posterior
- Calcificación aguda del disco cervical

Tratamiento

El tratamiento debe iniciarse tan pronto se confirme el diagnóstico. Las manipulaciones que comprenden la distensión pasiva del esternocleidomastoideo contracturado deben ser practicadas por los padres, con base en orientaciones precisas (fig. 2-8). En primer lugar, la cabeza se lleva hacia un lado, de modo que la oreja del lado contrario al músculo acortado se acerque al hombro, como se muestra en la figura 2-8, *B*; después se rota la cabeza de modo que el mentón se acerque al hombro del lado afectado, como en la figura 2-8, *C*. En estas manipulaciones, para obtener el estiramiento máximo del esternocleidomastoideo, el cuello debe estar en una posición de hiperextensión cómoda, y hay que aplicar contratracción, al sostener y fijar el hombro y el tórax ipsolaterales. Otro método de estiramiento del esternocleidomastoideo es aprovechar la fuerza de gravedad al colocar al niño apoyado sobre su vientre en el regazo y rodillas de su madre, con la cabeza colgando en hiperextensión. Con una mano se estabilizan los hombros y el tórax, y con la otra se lleva la cabeza en sentido lateral, separándola del músculo contraído para que la oreja contralateral toque el hombro contrario. Después se rota el mentón hacia el músculo contraído.

Es importante conservar la tensión en el músculo mientras se cuenta hasta 10. Los ejercicios deben practicarse 15 a 20 veces en cada dirección en cuatro a seis sesiones diarias. Además, debe cambiarse la cuna de tal forma que el lado sano del lactante esté contra la pared y que él rote su cabeza para mirar hacia el lado afectado cuando se atraiga su atención, y estire activamente los músculos cuando intente alcanzar y tome juguetes. Es importante no permitir que duerma sobre su vientre, porque agravará las deformidades faciales o la contractura. Por lo común, si los ejercicios de

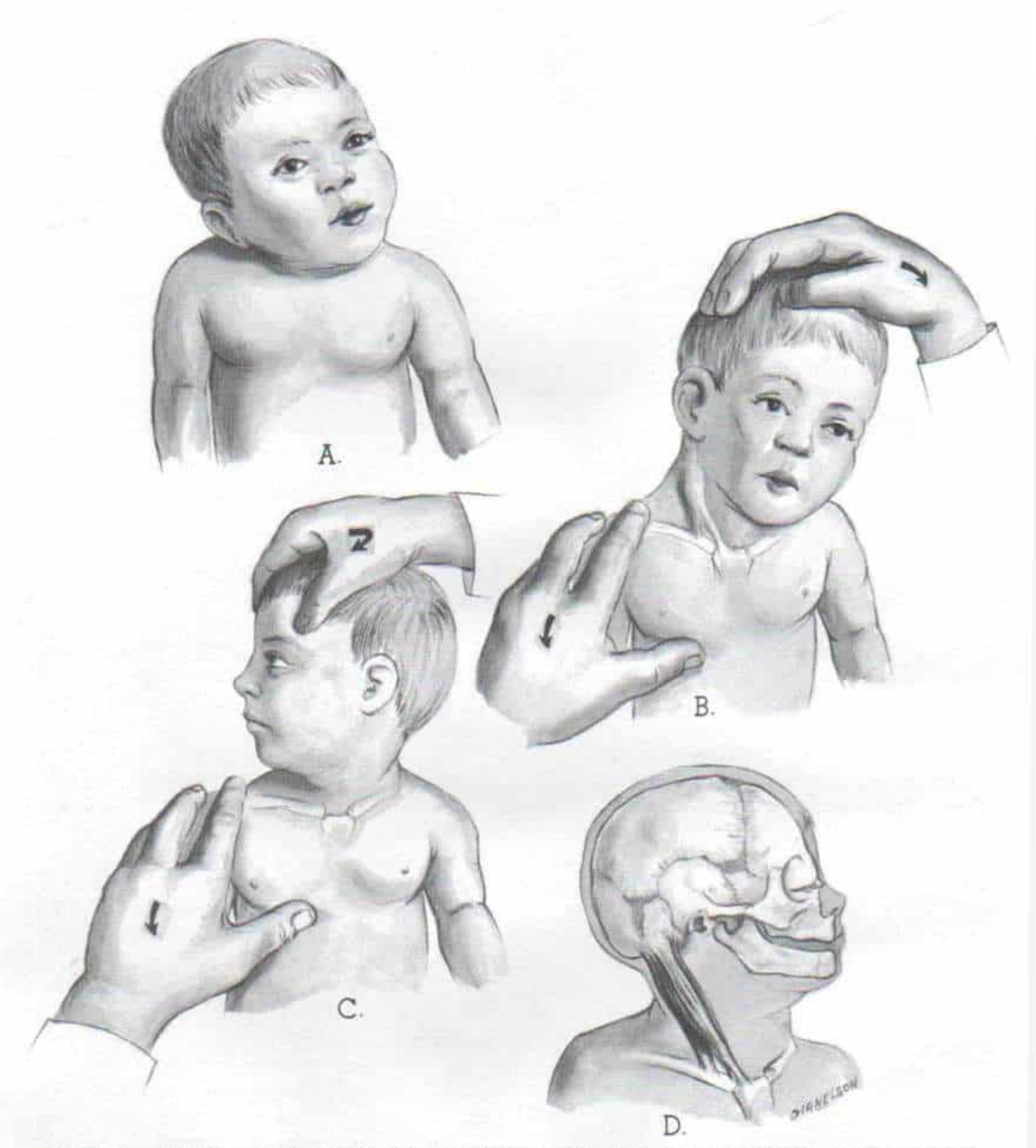


Fig. 2-8. Ejercicios de estiramiento pasivo del esternocleidomastoideo contraído, en la tortícolis muscular congénita.

A, la deformidad. **B**, el operador gira la cabeza en sentido lateral para que la oreja del lado izquierdo toque el hombro del mismo lado. Obsérvese la "masa" en el esternocleidomastoideo. **C**, la cabeza es rotada hacia la derecha para que el mentón se acerque al hombro derecho. **D**, anatomía del músculo esternocleidomastoideo.

estiramiento se comienzan a edad muy temprana y se practican de manera constante todos los días, terminará por corregirse la contractura del esternocleidomastoideo y no será necesaria la operación. Coventry y Harris obtuvieron resultados excelentes en 30 de 35 pacientes (86%) tratados conservadoramente en el hogar, por los padres.[22] Ferkel y colaboradores obtuvieron resultados satisfactorios o excelentes en 12 de 14 pacientes (86%) tratados en forma no operatoria antes de la edad de un año.[29] Ling y Low indicaron 76.8% de respuestas satisfactorias al estiramiento pasivo frecuente del esternocleidomastoideo.[73] Sin embargo, algunos autores aún recomiendan extirpar quirúrgicamente el "tumor" en la lactancia temprana; es importante no hacer tal intento, porque no hay razón alguna para someter a un lactante a una operación drástica cuando con las medidas conservadoras se obtienen buenos resultados en un alto porcentaje de casos.

La cirugía está indicada si la tortícolis no mejora con medidas conservadoras, hasta el año de edad, o en casos en que el cuadro es descuidado hasta que el niño tiene un año de edad o los padres no han seguido fielmente un programa de ejercicios eficaces. Después del año de edad es poco posible distender por manipulación el cordón fibroso que sustituye al esternocleidomastoideo, situación especialmente válida si la restricción de la rotación del cuello excede de 30° y hay asimetría facial establecida. Los datos anteriores han sido corroborados por Canale y Ferkel y colaboradores.[17,29] Por lo común, se obtienen buenos resultados con el corte o la ablación parcial de músculo, a condición de que la cabeza sea conservada en la posición corregida por un tiempo suficiente después de la operación, y se practiquen ejercicios activos y pasivos para evitar cualquier reaparición de la enfermedad (figs. 2-9, 2-10 y 2-11). El músculo puede ser seccionado en uno u otro extremos, o en ambos.

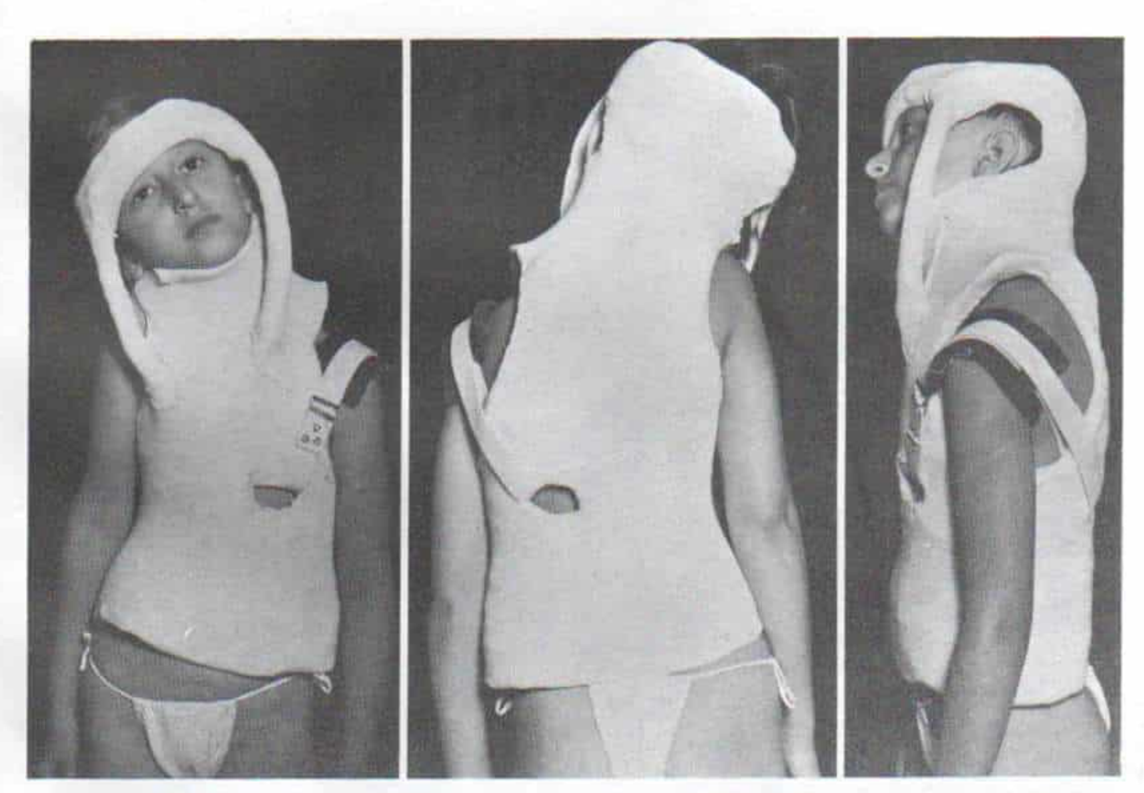


Fig. 2-9. Enyesado que se utiliza después de la sección del esternocleidomastoideo en la tortícolis muscular congénita.

La cabeza y el cuello se conservan en la posición de corrección extrema. Nótese la contratracción por medio de una correilla sobre material acojinado, en el hombro ipsolateral.

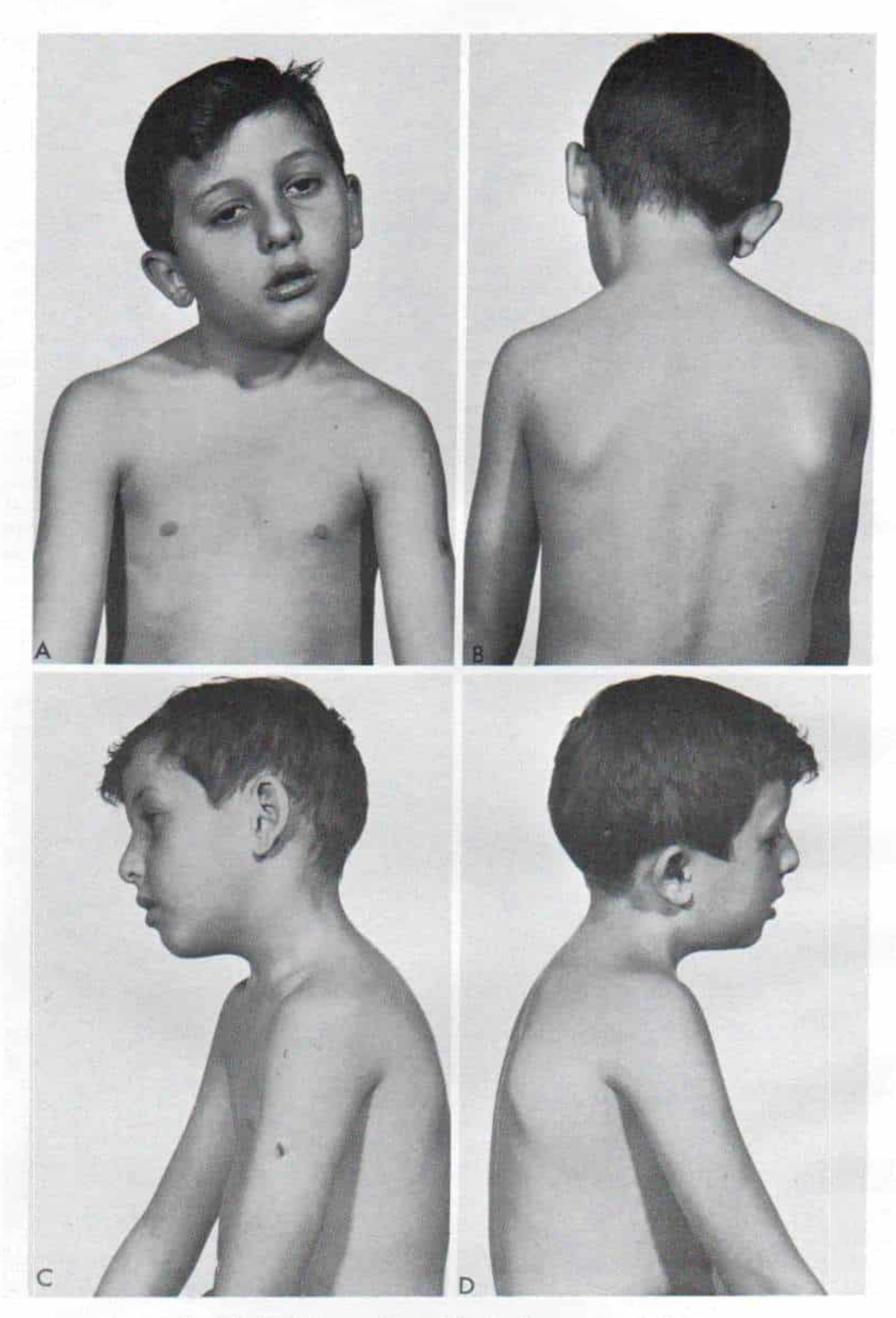


Fig. 2-10. Tortícolis muscular congénita derecha en un niño de 10 años.

A a D, fotografías preoperatorias.

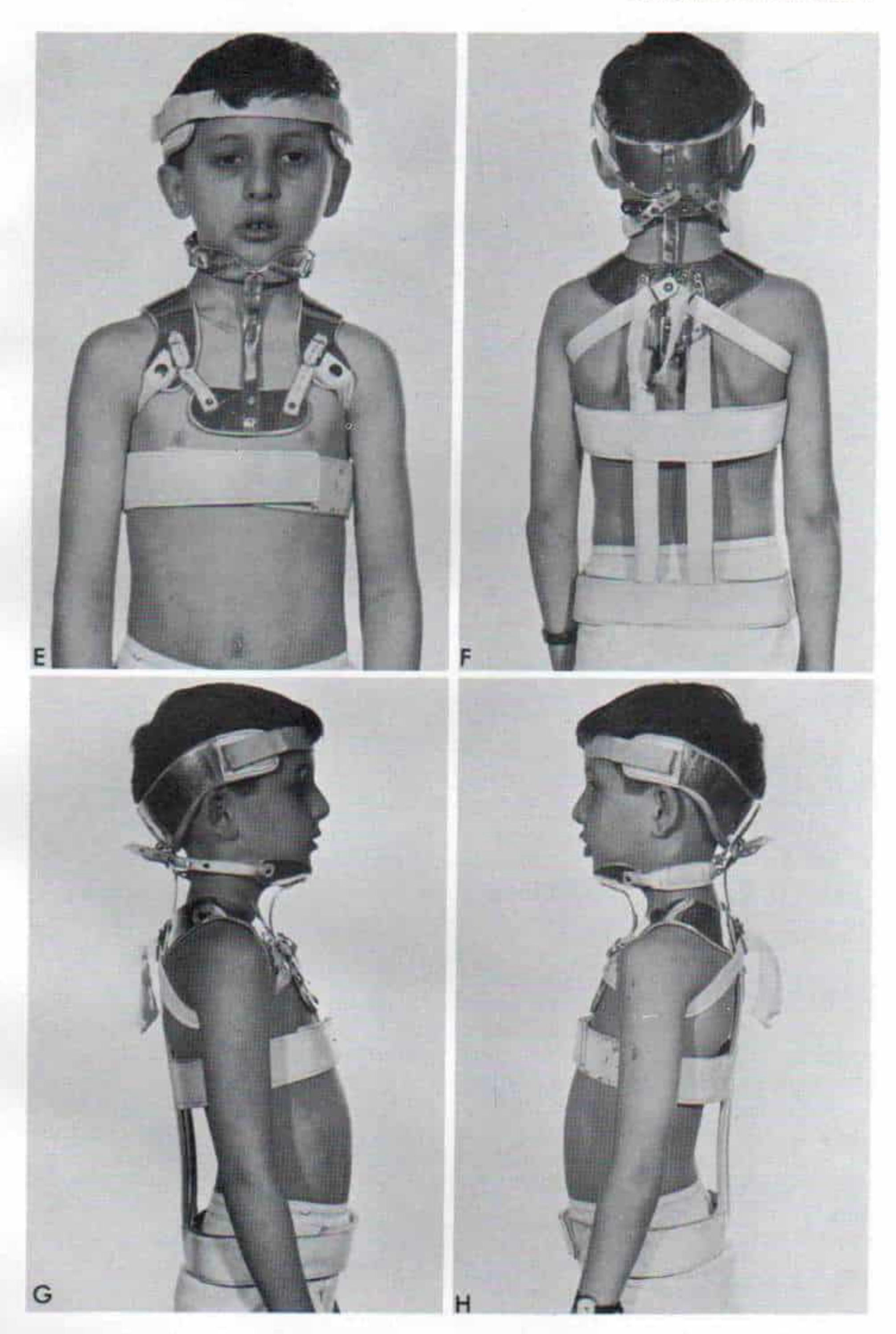


Fig. 2-10 (continuación). Tortícolis muscular congénita derecha en un niño de 10 años de edad.

E a **H**, el aparato modificado de Buckminster Brown sostiene la cabeza y el cuello en posición corregida.

La ilustración continúa en la página siguiente

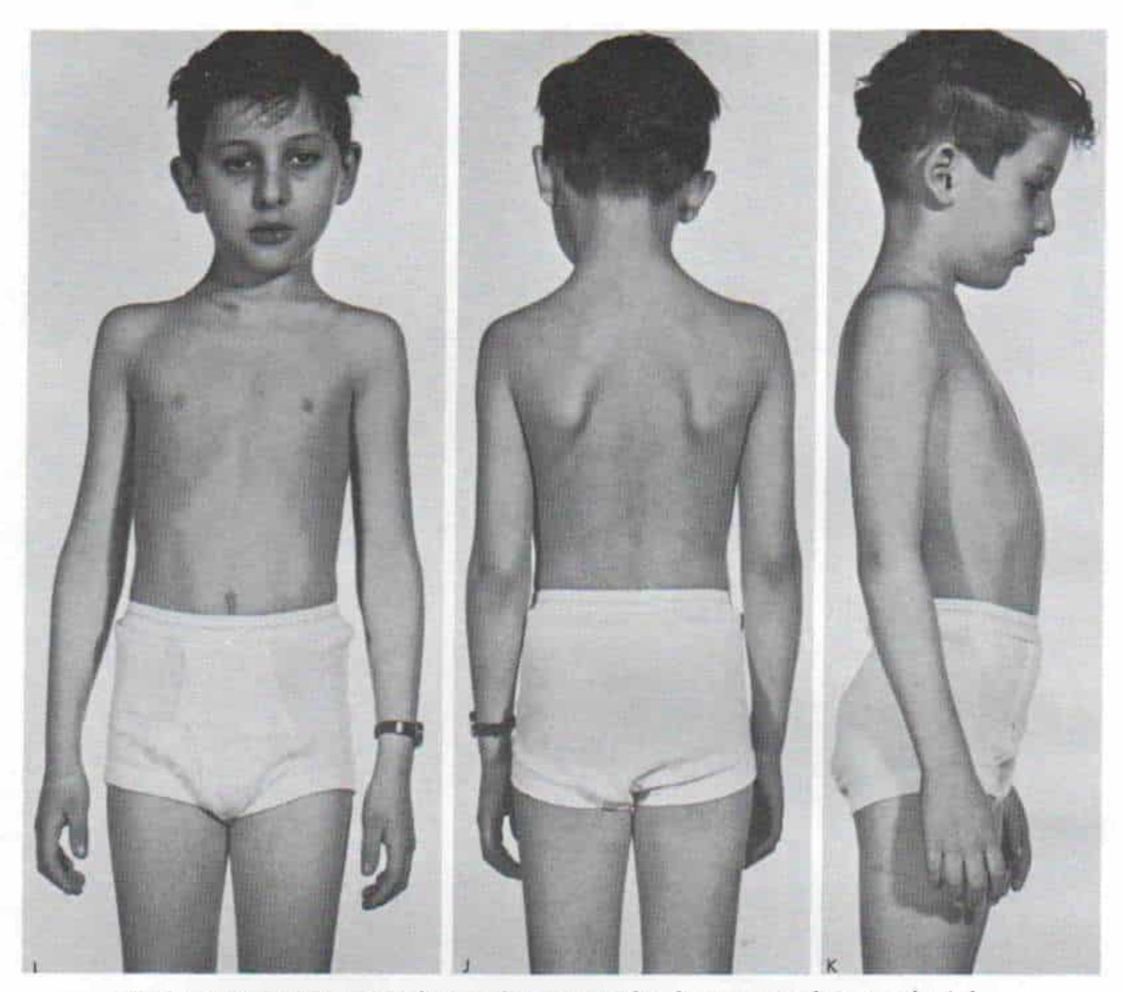


Fig. 2-10 (continuación). Tortícolis muscular congénita derecha en un niño de 10 años de edad.

I a K, fotografías posoperatorias.

La técnica de sección del punto distal de inserción del esternocleidomastoideo se ilustra en la lámina 1. La miotonía distal es más fácil de practicar que la sección en el extremo proximal, y la disección anatómica es más sencilla. La cicatriz debe ser insignificante. Sin embargo, el corte del fascículo esternal rompe el contorno normal en V del esternocleidomastoideo, y puede ser objetable desde el punto de vista estético.

Tillaux y Lange fueron los primeros en describir el corte del músculo en su extremo proximal, y su técnica conserva el contorno y deja una cicatriz no visible; sin embargo, es más difícil la sección real del músculo y necesita de disección anatómica precisa.[106] También puede sufrir lesión el nervio espinal si la incisión se amplía más de 2.5 cm. Por la razón mencionada Tachdjian recomienda el alargamiento en Z del punto de inserción esternal del esternocleidomastoideo; la ablación parcial de su punto de inserción clavicular, y en casos no tratados oportunamente y graves, la liberación bipolar por corte del punto de origen mastoideo.

Algunos autores han recomendado la ablación completa del músculo esternocleidomastoideo,[14,82] técnica que rara vez está indicada, (si es que lo está), excepto en el adolescente, en quien el músculo presenta ya fibrosis y un gran acortamiento.

En este caso, el autor libera ambos extremos en dos incisiones separadas. Es importante no lesionar la rama accesoria del nervio espinal, los vasos carotídeos y los nervios frénico e hipogloso.

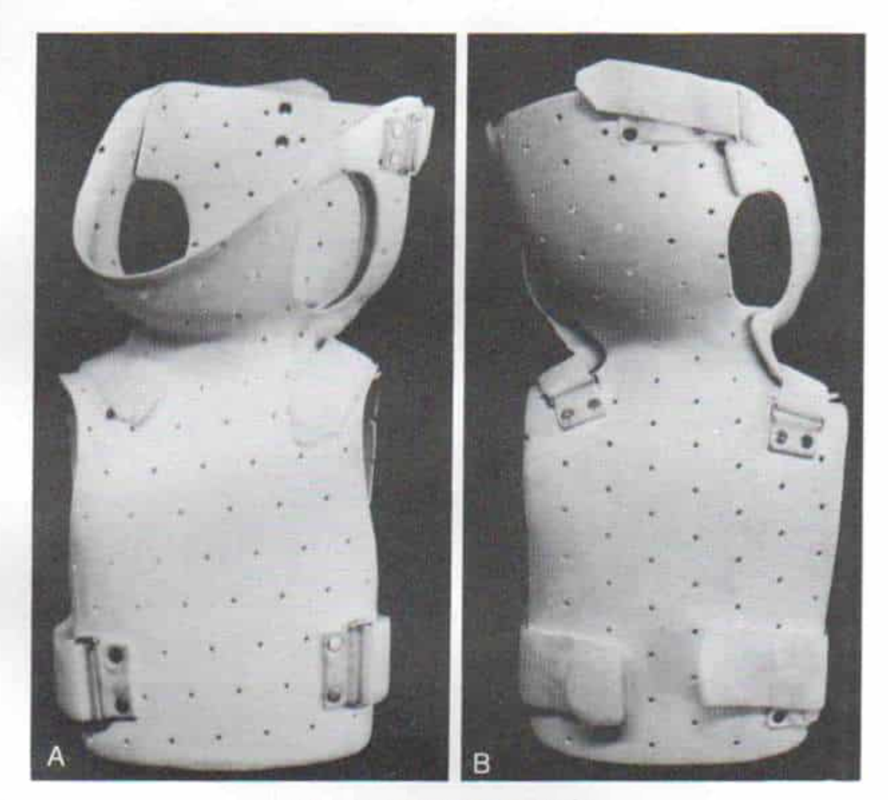


Fig. 2-11. Ortesis para tortícolis.

La ortesis está hecha de plástico, para conservar la cabeza y el cuello en posición corregida en el posoperatorio. **A**, frente. **B**, dorso.

Tratamiento quirúrgico de la tortícolis muscular congénita

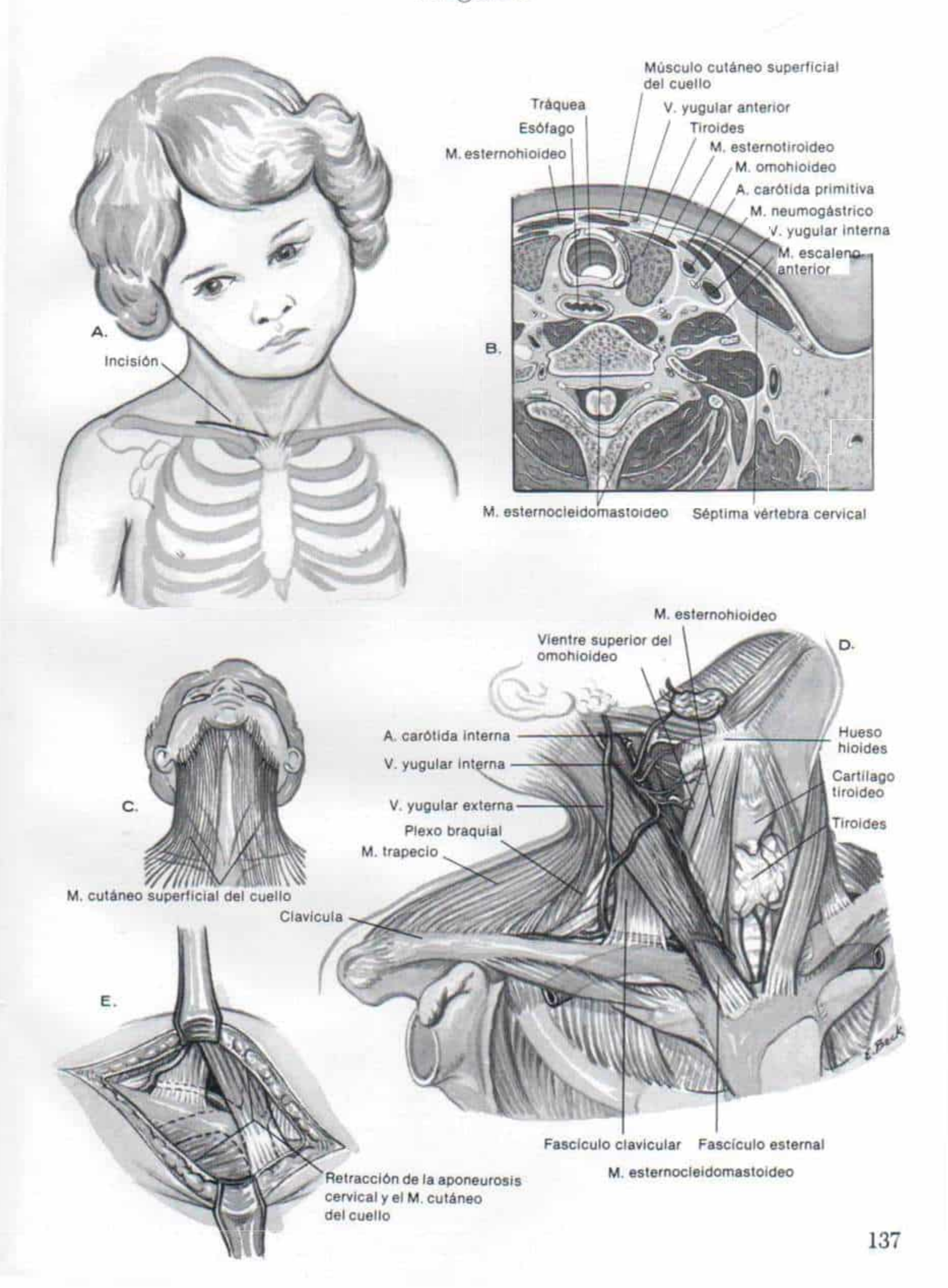
TECNICA OPERATORIA

A, se coloca a la paciente en posición de decúbito dorsal y se prepara en forma aséptica, y se cubren con lienzos la cabeza y el cuello para que puedan ser manipulados y así corroborar la corrección transoperatoria de la deformidad contractural. Se hace una incisión transversa de 4 a 5 cm de longitud, siguiendo los pliegues cutáneos, y se centra sobre la parte inferior del músculo esternocleidomastoideo. Debe quedar aproximadamente a un través de dedo en sentido proximal a la clavícula. No conviene ampliar la incisión más abajo de la clavícula, porque la cicatriz resultante puede ser estéticamente objetable.

B y **C**, en siguiente término se seccionan el tejido subcutáneo y el músculo cutáneo superficial del cuello. Es importante no lesionar las venas yugulares anterior y externa, los vasos carotídeos y otras estructuras profundas.

D y **E**, por disección roma se descubren los fascículos clavicular y esternal del esternocleidomastoideo.

Lámina 1. Tratamiento quirúrgico de la tortícolis muscular congénita



Tratamiento quirúrgico de la tortícolis muscular congénita (continuación)

F, se introduce con suavidad una sonda de estafilorrafia por detrás del esternocleidomastoideo, para proteger las estructuras profundas. Después se utiliza una pinza hemostática grande para pinzar ambos fascículos de inserción del esternocleidomastoideo y con un bisturí se seccionan a 2 cm de sus extremos distales. El grado de corrección se revisa al manipular la cabeza y el cuello, es decir, rotar el mentón hacia el lado afectado y flexionar la cabeza en sentido lateral para que la oreja contraria toque el hombro contralateral. A menudo el cirujano tiene que seccionar bandas contraídas de aponeurosis profunda. Las estructuras profundas acortadas se exploran con el dedo y seccionan bajo visión directa. Después de hemostasia completa se cierra la incisión.

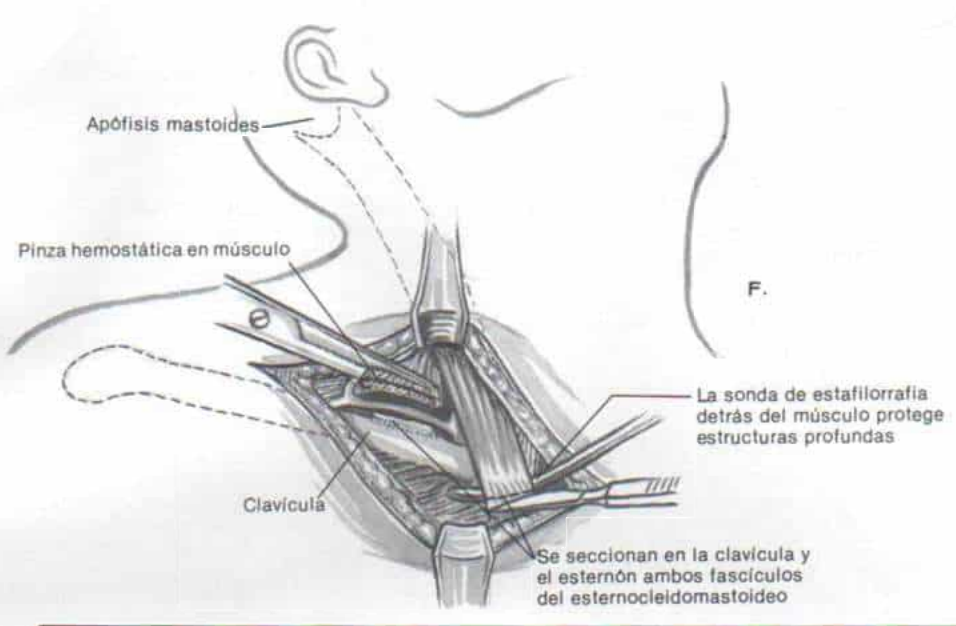
G y **H**, si conviene conservar el contorno en V del cuello, especialmente en niñas, se secciona en sentido transversal el punto de inserción clavicular del esternocleidomastoideo, pero se alarga el fascículo esternal por un corte oblicuo y se suturan los cabos musculares.

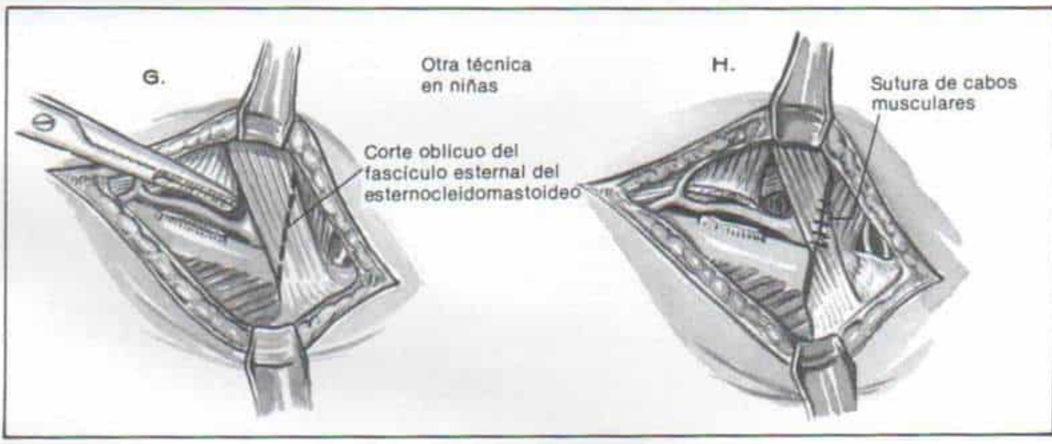
I, a veces, si la deformidad no es muy grande, puede "liberarse" en su punto de origen el esternocleidomastoideo, y la cicatriz resultante quedará oculta detrás de la oreja. Se hace una pequeña incisión transversa inmediatamente por debajo de la apófisis mastoides. Se secciona el tejido subcutáneo siguiendo la incisión cutánea y se corta y eleva el músculo cerca del hueso. En esta zona hay que tener enorme cuidado de no lesionar el nervio espinal.

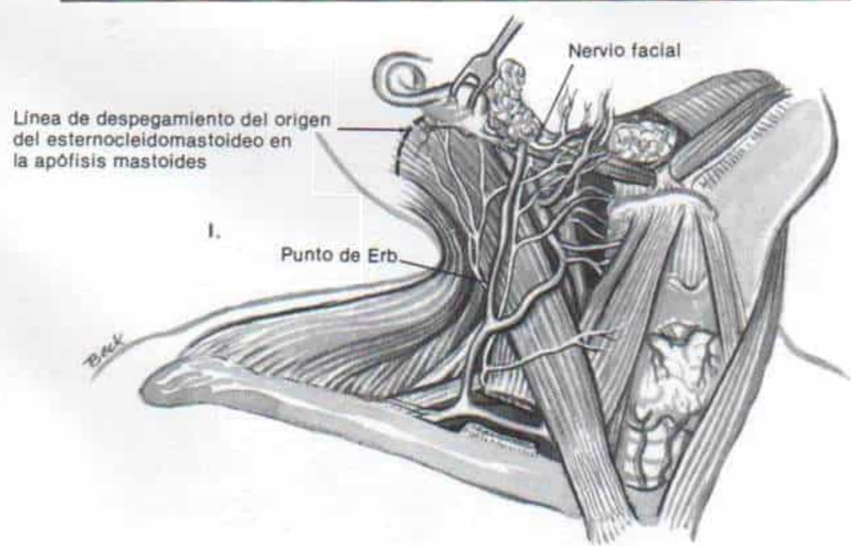
ATENCION POSOPERATORIA

Si el niño tiene menos de dos años de edad, no se necesita un enyesado ni tracción por un arnés cefálico. Tan pronto el niño esté sin dolor y cómodo, se inician ejercicios pasivos para conservar el arco de movimiento. En el paciente de mayor edad, si la deformidad es muy grande, se usa tracción con arnés cefálico inmediatamente después de la cirugía. El mentón se orienta hacia el lado del músculo contraído y la oreja se lleva hacia el hombro contrario; se aplica contratracción, por medio de tracción distal longitudinal del miembro superior en el lado afectado. En el tercer o cuarto días después de la operación, se coloca un aparato Minerva que sostiene la cabeza en la posición "hipercorregida". Debe haber tracción distal en el hombro del lado operado, como se muestra en la figura 2-9. En cuatro semanas se quita el enyesado y el paciente usa una ortesis nocturna para conservar la cabeza en la posición corregida. El aparato se usa sólo por la noche, y se practican ejercicios pasivos y activos para restaurar la alineación normal de cabeza y cuello.

Lámina 1. Tratamiento quirúrgico de la tortícolis muscular congénita







Bibliografía

1. Aberle, W.: Aetiologisches zum Schiefhals. Z. Orthop. Chir., *49*:27, 1927.
2. Alldred, A.: Congenital muscular torticollis. J. Bone Joint Surg., *53-B*:358, 1971.
3. Armstrong, D., Pickrell, K., Fetter, B., and Pitts, W.: Torticollis: An analysis of 271 cases. Plast. Reconstr. Surg., *35*:14, 1965.
4. Barcat, J., and Godard, F.: Le traitement du torticolis congénitale par allongement du sterno-cleido-mastoidien. J. Chir. (Paris), *84*:335, 1962.
5. Baxter, C. F., Johnson, E. W., Lloyd, R. J., and Chatworthy, H. W., Jr.: Prognostic significance of electromyography in congenital torticollis. Pediatrics, *28*:442, 1961.
6. Bianco, A. J., Jr.: Congenital muscular torticollis. Thesis, Graduate School, University of Minnesota, 1958.
7. Biesin, A., and Aldere, M.: Mediating plastic surgery in congenital torticollis. Beitr. Orthop. Traumatol., *17*:170, 1970.
8. Böhm, M.: Die Schiefhaltung des Kopfes. Dtsch. Med. Wochenschr., 52:529, 1926.
9. Boltshauser, E.: Differential diagnosis of juvenile torticollis. Schweiz. Med. Wochenschr., *106*:1261, 1976.
10. Brackbill, Y., Douthit, T. C., and West, H.: Psychophysiologic effects in the neonate of prone versus supine placement. J. Pediatr., 82:84, 1973.
11. Brackett, E.: Treatment of torticollis. Trans. Am. Orthop. Assoc., *10*:105, 1897.
12. Brooks, B.: Pathologic changes in muscle as a result of disturbances of circulation. Arch. Surg., *5*:188, 1922.
13. Brown, J. R.: Torticollis successfully treated at the Boston Orthopedic Infirmary. Boston Med. Surg. J., *26*:58, 1842.
14. Brown, J. R., and McDowell, F.: Wry-neck facial distortion prevented by resection of fibrosed sternocleidomastoid muscle in infancy and childhood. Ann. Surg., *131*:721, 1950.
15. Browne, D.: Congenital deformities of mechanical origin. Proc. R. Soc., *29*:1409, 1936.
16. Caillens, J.-P., Jarrousse, Y., and Dimeglio, E.: Le torticolis "congénital" de l'enfant: Rééducation appareillage. *In* Simon, L. (ed.): Actualités en Réduction Fonctionnelle et Réadaptation. Paris, New York, Masson, 1976, pp. 190–194.
17. Canale, S. T., Griffin, D. W., and Hubbard, C. N.: Congenital muscular torticollis. J. Bone Joint Surg., *64-A*:810, 1982.
18. Cattaneo, L., and Defabiani, F.: Congenital hereditofamilial myogenic torticollis. Min. Ortop., *20*:650, 1969.
19. Chandler, F. A.: Muscular torticollis. J. Bone Joint Surg., *30-A*:566, 1948.
20. Chandler, F. A., and Altenberg, A.: "Congenital" muscular torticollis. J.A.M.A., *125*:476, 1944.
21. Clark, R. N.: Diagnosis and management of torticollis. Pediatr. Ann., *5*:231, 1976.
22. Coventry, M. B., and Harris, L.: Congenital muscular torticollis in infancy. Some observations regarding treatment. J. Bone Joint Surg., *41-A*:815, 1959.
23. Dahmen, G.: Über die Beobachtung eines doppelten Schiefhalses. Z. Orthop., 95:246, 1962.
24. Dethloff, E., and Rack, G.: Muscular torticollis and its significance. Beitr. Orthop. Traumatol., *13*:474, 1966.
25. Dunn, P. M.: Congenital sternocleidomastoid torticollis: an intrauterine postural deformity. *In* Proceedings of the forty-fifth annual meeting of the British Paediatric Association. Arch. Dis. Child., *49*:824, 1974.
26. Elowson, S.: Torticolis congénital, causé par des déformations des vertèbres. Acta Orthop. Scand., *1*:75, 1930.
27. Estève, P.: Torticolis congénital. Sem. Hôp. Paris, *30*:3608, 1954.
28. Faysse, R., Gignolly, M., Spay, G., and Murat, J.: A propos de 87 observations de torticolis congénital. Ann. Chir. Infant., *6*:313, 1965.
29. Ferkel, R. D., Westin, G. W., Dawson, E. G., and Oppenheim, W. L.: Muscular torticollis. A modified surgical approach. J. Bone Joint Surg., *65-A*:894, 1983.
30. Fitzsimmons, H. J.: Congenital torticollis. Review of the pathological aspects. N. Engl. J. Med., *209*:66, 1933.
31. Gallavardin, L., and Savy, P.: Sur un cas de torticolis congénital avec autopsie et examen histologique de système nerveux. Lyon Med., *101*:767, 1903.
32. Garceau, G. J.: Congenital muscular torticolis. Hematoma, fact or myth. R. I. Med. J., *45*:401, 1962.
33. Gasek, Z.: Pathogenesis of congenital torticollis. Acta Chir. Orthop. Traumatol. Cech., *37*:303, 1970.
34. Gilbert, G. J.: Familial spasmodic torticllis. Neurology (Minneap.), *27*:11, 1977.
35. Goeminne, L.: Congenital muscular torticollis. Acta Genet. Med. Gemellol. (Roma), *17*:439, 1968.
36. Gorlin, R. J., and Pindborg, J. J.: Syndromes of the Head and Neck. New York, McGraw-Hill, 1964.
37. Graveleau, D.: Le torticolis congénital. Concours Med., *79*:2029, 1959.
38. Gupta, S. K.: Bilateral torticollis. Indian Med. Gaz., *65*:15, 1930.
39. Gvozdev, N. I.: Organization of early detection of dysplasia of the hip joint and muscular torticollis in children. Ortop. Travmatol. Protez., *9*:82, 1976.
40. Haike, H., and Wessels, D.: Late results of the treatment of muscular torticollis with special consideration to the growth of the skull. Munch. Med. Wochenschr., *110*:851, 1968.
41. Hal, I. van der: The treatment of congenital muscular torticollis. Maandschr. Kindergeneeskd., *40*:227, 1972.
42. Hansen, D. A.: Torticollis. S. Afr. Med. J., *46*:480, 1972.
43. Harman, J. W.: Significance of local vascular phenomena in production of ischemic necrosis in skeletal muscle. Am. J. Pathol., *24*:625, 1948.
44. Hellstadius, A.: Torticollis congenita. Acta Chir. Scand., *62*:586, 1927.
45. Hensinger, R. N., and MacEwen, G. D.: Congenital muscular torticollis. *In* Rothman, R. H., and Simeone, F. A. (eds.): The Spine. Congenital Anomalies of the Spine. Philadelphia, Saunders, 1975, pp. 195–200.
46. Hiatt, R. L., and Cope-Troupe, C.: Abnormal head positions due to ocular problems. Ann. Ophthalmol., *10*:881, 1978.
47. Hoffa, A.: Zur Behandlung des hochgradigen Schiefhalses nach Mikulicz. Chir. Kongr., *2*:340, 1900.
48. Hohmann, G.: Ueber den Muskulaeren Schiefhals. Verh. Dtsch. Orthop. Ges., 1928, pp. 116–144.
49. Horton, C. E., Crawford, H. H., Adamson, J. E., and Ashbell, T. S.: Torticollis. South. Med. J., *60*:953, 1967.
50. Hough, G. N.: Congenital torticollis, a review and result study. Surg. Gynecol. Obstet., *58*:972, 1934.
51. Hulbert, K. F.: Congenital torticollis. J. Bone Joint Surg., *32-B*:50, 1950.
52. Hummer, C. D., Jr., and MacEwen, G. D.: The

coexistence of torticollis and congenital dysplasia of the hip. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1255, 1972.
53. Imhauser, G.: Ist der muskulare Schiefhals angeboren? Z. Orthop., *106*:457, 1969.
54. Isigkeit, E.: Untersuchungen über die Hereditat orthopadischer Leiden. III. Der angeborene Schiefhals. Arch. Orthop. Unfallchir., *30*:459, 1931.
55. Iwahara, T., and Ikeda, A.: On the ipsilateral involvement of congenital muscular torticollis and congenital dislocation of the hip. J. Jpn. Orthop. Assoc., *35*:1221, 1962.
56. Jacquemart, M., and Piedallu, P.: Le torticolis "congénital" est-il simplement un torticolis obstetrical? Concours. Med., *86*:4867, 1964.
57. Jacquemart, M., and Piedallu, P.: Torticolis congénital. Concours. Med., *87*:2949, 1965.
58. Jahss, S. A.: Torticollis. J. Bone Joint Surg., *18*:1065, 1936.
59. Jepson, P. N.: Ischemic contracture. Experimental study. Ann. Surg., *84*:785, 1926.
60. Jones, P. G.: Torticollis in Infancy and Childhood. Sternomastoid Fibrosis and the Sternomastoid "Tumour." Springfield, Thomas, 1968.
61. Judet, R., Judet, J., Lord, P., Foy-Camille, R., and Letournel, E.: Torticolis congénital. Gaz. Med. Fr., *71*:1033, 1964.
62. Kalmar, L., and Papp, L.: Etiology of muscular torticollis. Beitr. Orthop. Traumatol., *20*:315, 1973.
63. Kaplan, E. B.: Anatomical pitfalls in the surgical treatment of torticollis. Bull. Hosp. Joint Dis., *15*:154, 1954.
64. Kastendieck, H.: Der muskulare Schiefhals beim Neugeborenen. Leipzig, Thieme, 1952.
65. Kiesewetter, W. B., Nelson, P. K., Palladino, V. S., and Koop, C. E.: Neonatal torticollis. J.A.M.A., *157*:1281, 1955.
66. Koulalis, G.: Bedeutung des Musculus scalenus anterior fur die Entstehung des Schiefhalses. Z. Orthop., *105*:69, 1968.
67. Krogius: Zur Pathogenese des muskularen Schiefhalses. Acta Chir. Scand., *56*:497, 1923–1924.
68. Lackum, H. L. von: Torticollis: Removal in early life of the fibrous mass from the sternomastoid muscle. Surg. Gynecol. Obstet., *48*:691, 1929.
69. Landgraf, E. von: Torticollis, congenital, early operation. Z. Orthop. Chir., *48*:39, 1927.
70. Laurence G.: Le torticolis musculaire de l'enfant. Rev. Prat., *14*:669, 1964.
71. Lidge, R. T., Bechtol, R. C., and Lambert, C. N.: Congenital muscular torticollis. Etiology and pathology. J. Bone Joint Surg., *39-A*:1165, 1957.
72. Ling, C. M.: The influence of age on the results of open sternomastoid tenotomy in muscular torticollis. Clin. Orthop., *116*:142, 1976.
73. Ling, C. M., and Low, Y. S.: Sternomastoid tumor and muscular torticollis. Clin. Orthop., *86*:144, 1972.
74. Lipson, E. H., and Robertson, W. C., Jr.: Paroxysmal torticollis of infancy: familial occurrence. Am. J. Dis. Child., *132*:422, 1978.
75. MacDonald, D.: Sternomastoid tumor and muscular torticollis. J. Bone Joint Surg., *51-B*:432, 1969.
76. MacLennan, J. D.: Streptococcal infection of muscle. Lancet, *1*:582, 1943.
77. McKinley, L. M., and Hamilton, L. R.: Torticollis caused by absence of the right sternocleidomastoid muscle. South. Med. J., *69*:1099, 1976.
78. Martinie-Dubousquet, J.: Remarques sur le torticolis congénital. Ann. Chir. Infant., 3:195, 1962.
79. Meyerding, H. W.: Congenital torticollis. J. Orthop. Surg., 3:91, 1921.
80. Mickelson, M. R., Cooper, R. R., and Ponseti, I. V.: Ultrastructure of the sternocleidomastoid muscle in muscular torticollis. Clin. Orthop., *110*:11, 1975.
81. Middleton, D. S.: The pathology of congenital torticollis. Brit. J. Surg., *18*:188, 1930.
82. Mikulicz, J.: Über die Exstirpation des Kopfnickers beim Muskularen Schiefhals, nebst Bemerkungen zur Pathologie dieses Leidens. Zbl. Chir., 22:1, 1895.
83. Morrison, D. L., and MacEwen, G. D.: Congenital muscular torticollis: Observations regarding clinical findings, associated conditions, and results of treatment. J. Pediatr. Orthop., 2:500, 1982.
84. Moseley, T. M.: Treatment of facial distortion due to wryneck in infants by complete resection of the sternomastoid muscle. Am. Surg., 28:698, 1962.
85. Muller, G.: Beobachtung eines doppelten Schiefhalses. Z. Orthop., *93*:432, 1960.
86. Murphy, W. J., and Gellis, S. S.: Torticollis with hiatus hernia in infancy. Am. J. Dis. Child., *131*:564, 1977.
87. Nagura, S.: Zür Atiologie des angeborenen Schiefhalses. Zbl. Chir., *81*:593, 1956.
88. Nagura, S.: Zür Frage der verebung des angeborenen Schiefhalses. Arch. Orthop. Unfallchir., 52:341, 1960.
89. Nagura, S.: Umwelteinflusse und der angeborene Schiefhals. Z. Orthop., *110*:52, 1972.
90. Nove-Josserand and Viannay, Ch.: Pathogenie du torticolis congénital (theorie ischemique). Rev. Orthop., 7:397, 1906.
91. Oh, I., and Nowacek, C. J.: Surgical release of congenital torticollis in adults. Clin. Orthop., *131*:141, 1978.
92. Pirsing, W.: Kongenitaler Schiefhals mit kemlkopf-trachea-verlagerung durch. Kontraktur des Musculus omohyoideus. Arch. Otorhinolaryngol., *215*:335, 1977.
93. Power, D'Arcy: Wry-neck and congenital haematoma of the sternomastoid muscle. Med. Chir. Trans., *76*:137, 1893.
94. Reye, R. D. K.: Sterno-mastoid tumour and congenital muscular torticollis. Med. J. Aust., *1*:867, 1951.
95. Rossi, D.: Un caso di torticollo congenito in un feto estratto con parto caesareo. Riv. Ostet. Ginecol. Pract., *10*:277, 1928.
96. Salmon, M. M.: Discussion of paper of Faysse, R., et al. *In* Ann. Chir. Infant., 8:318, 1965.
97. Sanerkin, N. G., and Edwards, P.: Birth injury to the sternomastoid muscle. J. Bone Joint Surg., *48-B*:441, 1966.
98. Soeur, R.: Treatment of congenital torticollis. J. Bone Joint Surg., 22:35, 1940.
99. Spencer, H. R.: On haematoma of the sterno-mastoid muscle in new-born children. J. Pathol., *1*:112, 1892.
100. Staheli, L. T.: Muscular torticollis: Late results of operative treatment. Surgery, 69:469, 1971.
101. Steinbruck, K., Porep, A., and Rompe, G.: Family studies in torticollis—results and difficulties from a clinical point of view. Z. Orthop., *116*:566, 1978.
102. Stern, A.: Zur Ätiologie des angeborenen Schiefhalses. Monatsch. Geburts. Gynakol., 65:179, 1924.
103. Stevens, A. E.: Congenital torticollis in identical twins. Lancet, 2:378, 1948.
104. Straus, W. L., Jr., and Howell, A. B.: The spinal accessory nerve and its musculature. Q. Rev. Biol., *11*:387, 1936.
105. Tanabe, G.: Operative treatment of congenital muscular torticollis: long-term results of myotomy. Acta Med. Okayama, *31*:59, 1977.
106. Tillaux, P. J., and Lange, C.: Quoted in Lange, C.: Zur Behandlung der Schiefhalses. Wochenschr. Orthop. Chir. (Stuttg.), 27:440, 1910.
107. Tönnis, D.: Elektromyographische und histologische

Untersuchungen zur Frage der Entstehung des muscularen Schiefhalses und des angeborenen Schulterblatthochstandes. Arch. Orthop. Unfallchir., *56*:435, 1964.

108. Turk, G., Torklus, D. von, and Haeusermann, U.: Bedeutung der Fasciitis nodularis der Halsregion (Fibromatosis colli) im Kindesalter. Z. Kinderchir., *14*:374, 1974.
109. Vignolo, Q.: Special myoplastic procedure for congenital torticollis. Arch. Ital. Chir., *12*:713, 1925.
110. Wachsman, K., and Bazant, B.: Über den Einfluss der Torticollis muscularis congenita auf die Symmetrie des Gesichts und des Gebisses. Fortschr. Kieferorthop., 23:90, 1962.
111. Warren, J. M.: Division of the sternomastoid muscle for wry neck. Boston Med. Surg. J., *24*:121, 1841–1842.
112. Warter, J., Asch, L., Frank, R., Wiederkemr, J. L., and Nicolas, P.: Torticolis musculaire congénital associé à des anomalies dentelles et cardiaque. Sem. Hôp. Paris, *42*:237, 1966.
113. Weiner, D. S.: Congenital dislocation of the hip associated with congenital muscular torticollis. Clin. Orthop., *121*:163, 1976.

SINDROME DE KLIPPEL-FEIL

El síndrome de Klippel-Feil (conocido también como sinostosis congénita de vértebras cervicales o brevicollis), es una malformación rara que incluye fusión congénita de dos o más vértebras de la región cervical. En clínica se advierte acortamiento del cuello con limitación del movimiento de esta zona, y descenso de la línea de implantación posterior del cabello. Esta tríada de datos deben hacer pensar al clínico la posibilidad de otras anormalidades concomitantes menos manifiestas pero graves de aparatos genitourinario y cardiopulmonar, y sistema nervioso.

Klippel y Feil en 1912 hicieron la primera descripción clínica completa del síndrome, en un sastre de 46 años, francés, que falleció de nefropatía y su notificación incluyó estudios de necropsia detalladas.[73] Sin embargo, para esa fecha ya habían habido otros señalamientos de autores diversos.[25] Feil en 1919 agregó tres casos más de fusión cervical congénita y diferenció tres grupos morfológicos. En el tipo I, hay fusión masiva de muchas vértebras cervicales y dorsales altas, con sinostosis; en el tipo II, la fusión se observa sólo en uno o dos espacios intercostales con hemivértebras, fusiones occipitoatloideas y otras anomalías en algunos casos, y en el tipo III, las fusiones cervicales se acompañan de fusiones de vértebras torácicas bajas o lumbares altas.[41]

Causas

El problema es consecuencia de la falta de segmentación normal de somitas mesodérmicas durante el lapso que abarca de la tercera a la octava semanas de vida fetal. La causa exacta no se ha dilucidado. Se han señalado algunos casos del síndrome en la misma familia. El cuadro afecta más bien mujeres. Gunderson y colaboradores estudiaron las familias de 11 casos índice con fusiones cervicales congénitas. Se hicieron radiografías de 121 miembros de la familia. En seis de las siete familias con fusiones de tipo II, los parientes del caso índice también tenían fusiones cervicales. Se identificaron tres anormalidades genéticas específicas. La fusión de la segunda y tercera vértebras cervicales se hereda como un trastorno dominante autosómico; la fusión cervical variable es un rasgo de herencia dominante con notable penetración y expresión. En las familias de casos índice con la fusión de tipo I el grupo de Gunderson no detectó parientes con ataque semejante.[57,58]

Cuadro clínico y anomalías concomitantes

Las manifestaciones clínicas varían con la gravedad de la deformidad. El diagnóstico puede hacerse en cualquier edad. Si existe solamente fusión de dos o tres vértebras cervicales, puede detectarse accidentalmente el trastorno en el análisis de alguna radiografía.

En casos de mayor afección, el cuello es corto y la cabeza parece estar colocada directamente sobre el tórax, y la línea de implantación posterior del cabello es baja (figs. 2-12, *A* a *C* y 2-13, *A* y *B*).[39,41,100,111] Se advierte notable limitación del movimiento de la columna cervical. La flexión y la extensión, que ocurren más bien por intervención del occipital y el atlas, se conservan mejor que el movimiento lateral del cuello. Sin embargo, a menudo hay "membranas" de tejidos blandos en uno y otro lados del cuello, que van desde la apófisis mastoides al acromion y esta anomalía ha sido llamada "membrana alar del cuello" ("pterygium colli"). Tal anomalía aumenta la anchura aparente del cuello, y puede abarcar músculos, aponeurosis y piel.

En algunos pacientes también se advierte *tortícolis* que puede depender de contractura del esternocleidomastoideo o de anomalías

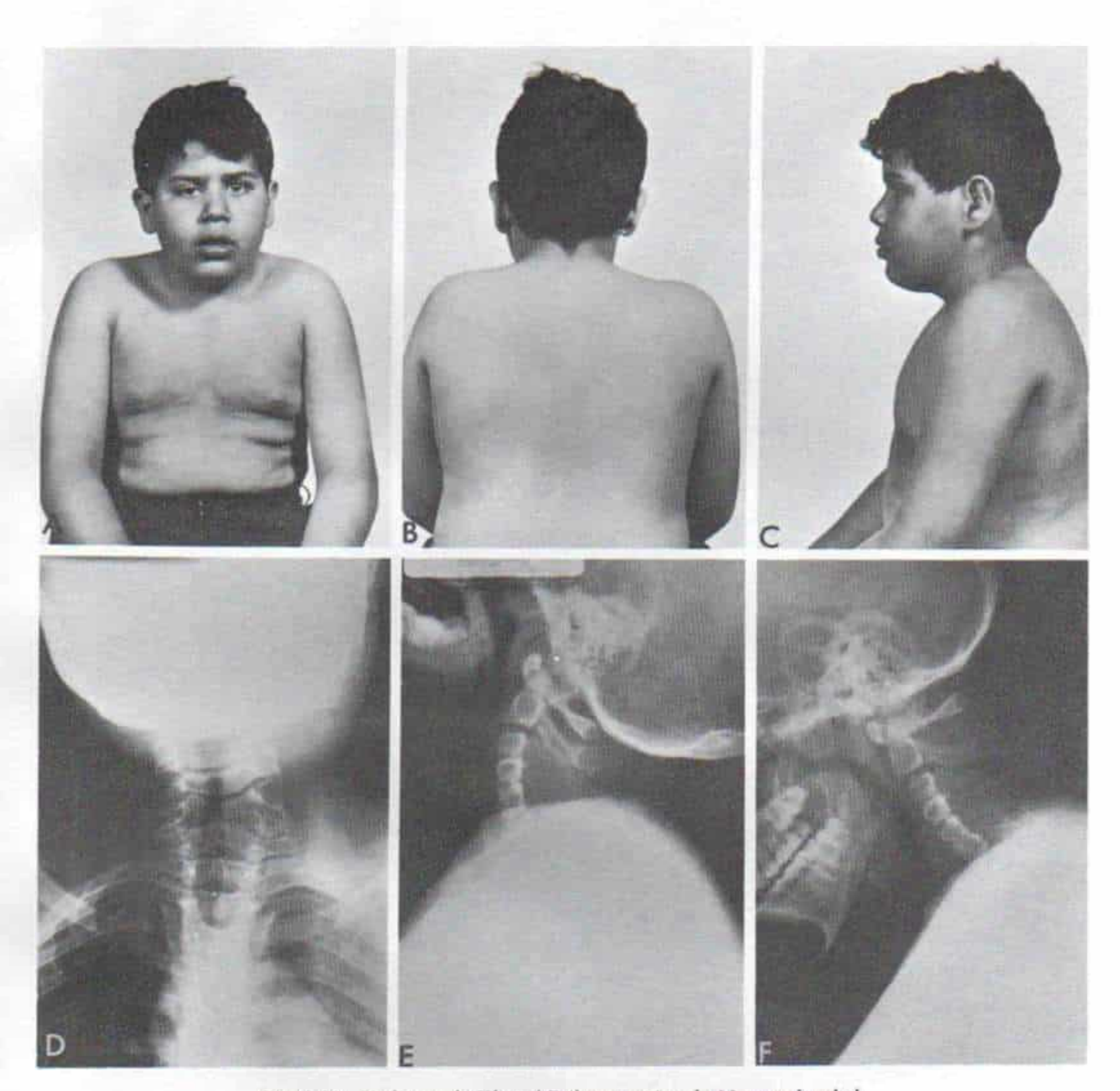


Fig. 2-12. Síndrome de Klippel-Feil en un niño de 12 años de edad.

A a **C**, aspecto del paciente a simple vista. Obsérvese el cuello corto y la cabeza que parece estar colocada directamente sobre el tórax. **D** a **F**, radiografías anteroposterior y lateral de la columna cervical. Adviértase la falta de segmentación y la fusión ósea homogénea de las cuatro vértebras cervicales inferiores.

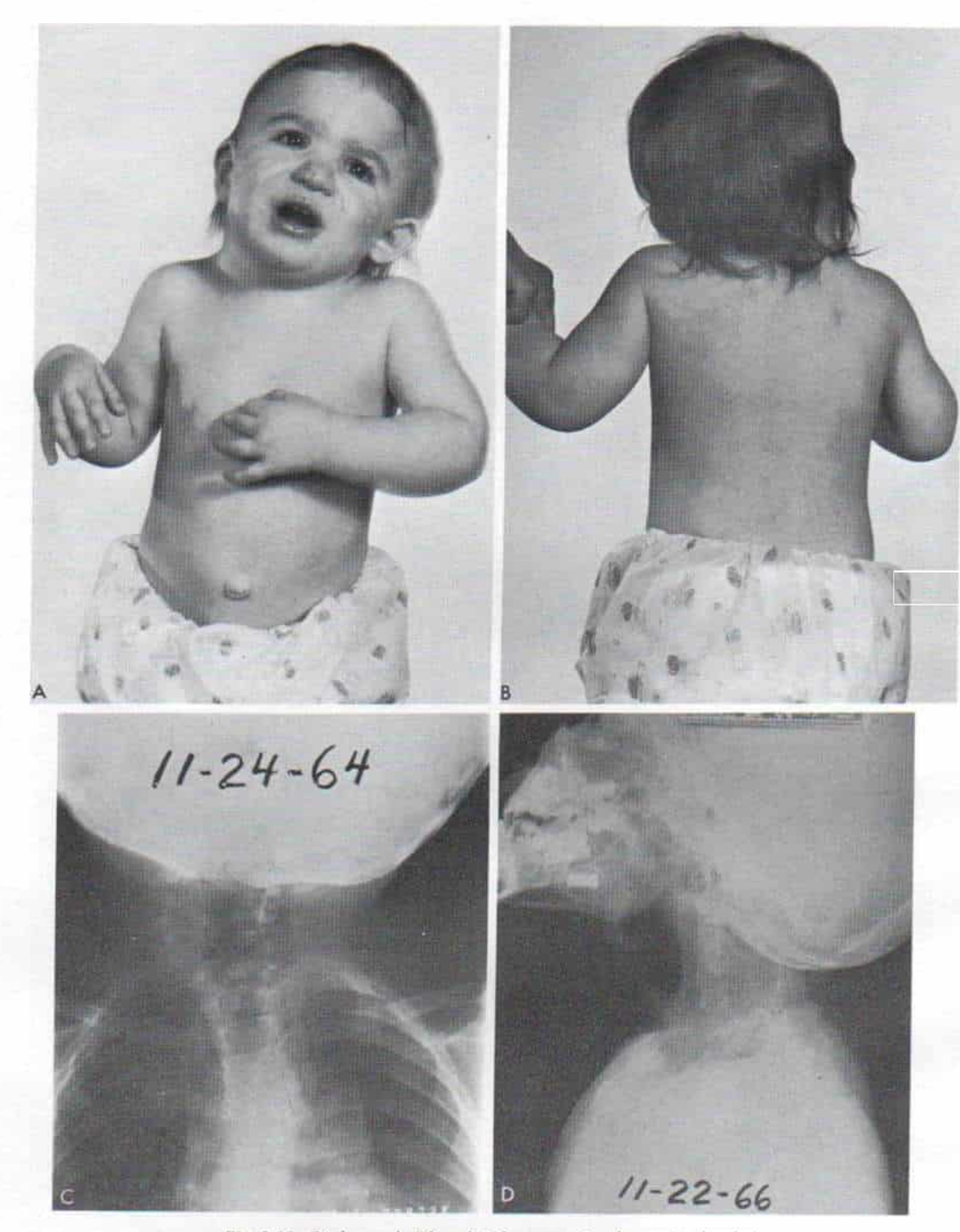


Fig. 2-13. Síndrome de Klippel-Feil en una niña de un año de edad.

A y **B**, aspecto clínico. **C** y **D**, radiografías de la misma paciente. Adviértase la espina bífida por falta de desarrollo de los arcos laminares posteriores.

CUADRO 2-4. *Anomalías concomitantes con el síndrome de Klippel-Feil*

Sistema musculosquelético	Vías genitales
Relativamente comunes:	Agenesia ovárica
Escoliosis	Ausencia de vagina
Deformidad de Sprengel	Aparato cardiovascular
Tortícolis	Defecto del tabique interventricular
Membrana alar del cuello (pterygium colli)	Persistencia del conducto arterioso
Raras:	Coartación de la aorta
Costillas cervicales	Persistencia del agujero oval
Fusión congénita de costillas	Pulmones
Articulaciones con contorno anormal	Pulmón ectópico
Sindactilia	Agenesia pulmonar
Hipoplasia de pulgares	Quiste broncógeno mediastínico
Dedos supernumerarios	Sordera
Ausencia o hipoplasia del músculo pectoral mayor	Sistema nervioso
Hemiatrofia del miembro superior o inferior.	Sincinesia
Vías urinarias	Compresión de médula espinal
Agenesia de riñón	Parálisis del nervio facial
Riñón en herradura	Parálisis de rectos
Hidronefrosis	Ptosis de párpados
Ectasia tubular	Deformidades diversas
Ectopia renal	Paladar hendido
Doble sistema colector	

óseas. Tal trastorno por lo común genera asimetría facial. La *"deformidad de Sprengel"* es una alteración que suele acompañar al síndrome de Klippel-Feil[20,67] y esta coexistencia notable de ambos cuadros se explica por las características embriológicas de la escápula, y aparece a las tres semanas de la gestación a partir del tejido mesodérmico alto del cuello, a nivel de tercera y cuarta vértebras cervicales. La escápula desciende a la región dorsal para la octava semana de la gestación. La *escoliosis* es la deformidad esquelética concomitante más frecuente y se observa en 60% de los pacientes con el síndrome de Klippel-Feil.[62,78] Pueden aparecer otras anomalías congénitas del sistema musculosquelético, costillas cervicales, fusión congénita de costillas, articulaciones costovertebrales anormales, sindactilia, hipoplasia de pulgares, dedos supernumerarios, hipoplasia del pectoral mayor, hemiatrofia de miembros superiores e inferiores, pie equinovaro y agenesia sacra (cuadro 2-4)

Es frecuente observar anormalidades de vías urinarias que incluyen agenesia de riñones, riñón en herradura, hidronefrosis, ectasia tubular, ectopia renal, y doble sistema colector.[35,52,63,83,88,99] La pielografía intravenosa es de suma importancia para identificar el síndrome de Klippel-Feil. Es provechoso recordar que el paciente que describieron originalmente Klippel y Feil falleció de nefropatía y uremia, y no de problemas neurológicos por la fusión de vértebras cervicales.

Las anormalidades cardiovasculares pueden ser parte del síndrome de Klippel-Feil en el estudio de Morrison y colaboradores, comprendieron 4.2% de los casos.[89] La anomalía más común es el defecto del tabique interventricular. Otros trastornos señalados son la persistencia del conducto arterioso, la coartación de la aorta y la persistencia del agujero oval.[40,72,92] Entre las anomalías viscerales que pueden aparecer junto con el síndrome están pulmón ectópico y agenesia pulmonar, quiste broncógeno mediastínico, agenesia ovárica y ausencia de vagina. [7,12,17,23]

La sordera es común en la enfermedad de Klippel-Feil.[68,70,79,95,117,118] Se han descrito todos los tipos de anacusia. No existe una anomalía audiológica característica, y la pérdida de la audición retrasará el desarrollo del habla y el lenguaje.

En el síndrome de Klippel-Feil también puede haber sincinesia y consiste en movimientos involuntarios "pareados" de las manos ("movimiento en espejo"), y tal situación impide al paciente mover las manos de manera independiente.

Puede haber un déficit neurológico por compresión de la médula espinal o las raíces nerviosas. El síndrome de Klippel-Feil puede acompañarse de parálisis del nervio facial, de

músculos rectos, ptosis del ojo, y de paladar hendido.[116]

Signos radiográficos

El estudio radiográfico es importante para precisar el diagnóstico y la extensión de la deformidad (figs. 2-12, *D* a *F* y 2-13, *C* y *D*). Las vértebras cervicales suelen ser disimuladas por el occipucio y el maxilar inferior "sobrepuestos"; a veces hay que recurrir a la laminografía para la visualización apropiada. Los cuerpos vertebrales suelen estar aplanados y ensanchados, y los discos intervertebrales están angostos u obliterados. La espina cervical bífida es muy común. Con el síndrome se han observado hemivértebras, costillas cervicales y platibasia.

En el diagnóstico diferencial hay que consi-

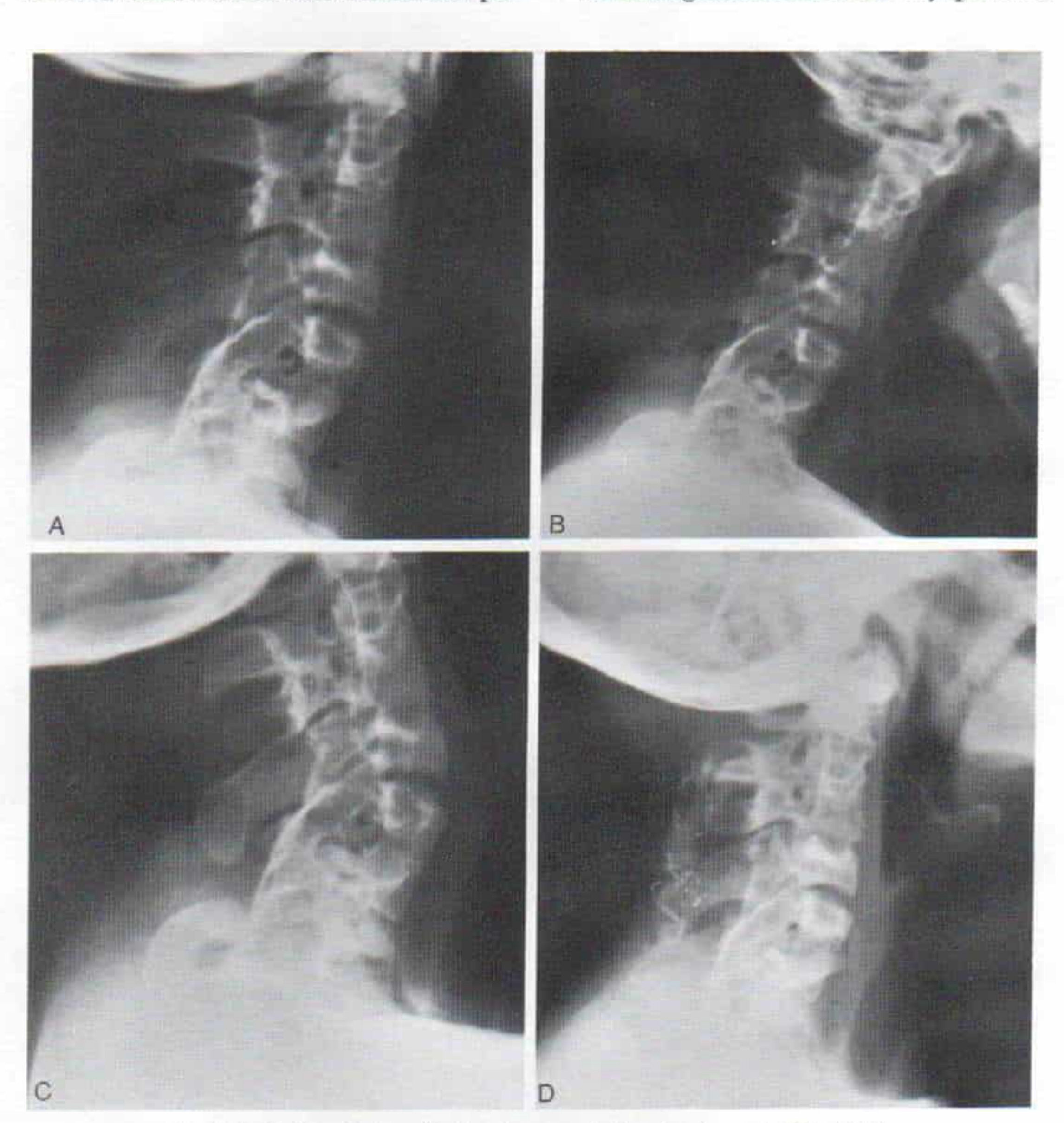


Fig. 2-14. Radiografías laterales de columna cervical en el síndrome de Klippel-Feil.

Las radiografías indican inestabilidad entre los segmentos fusionados en la región de la cuarta y la quinta vértebras cervicales. **A**, posición neutra. **B**, flexión. **C**, extensión **D**, aspecto posoperatorio después de la fusión.

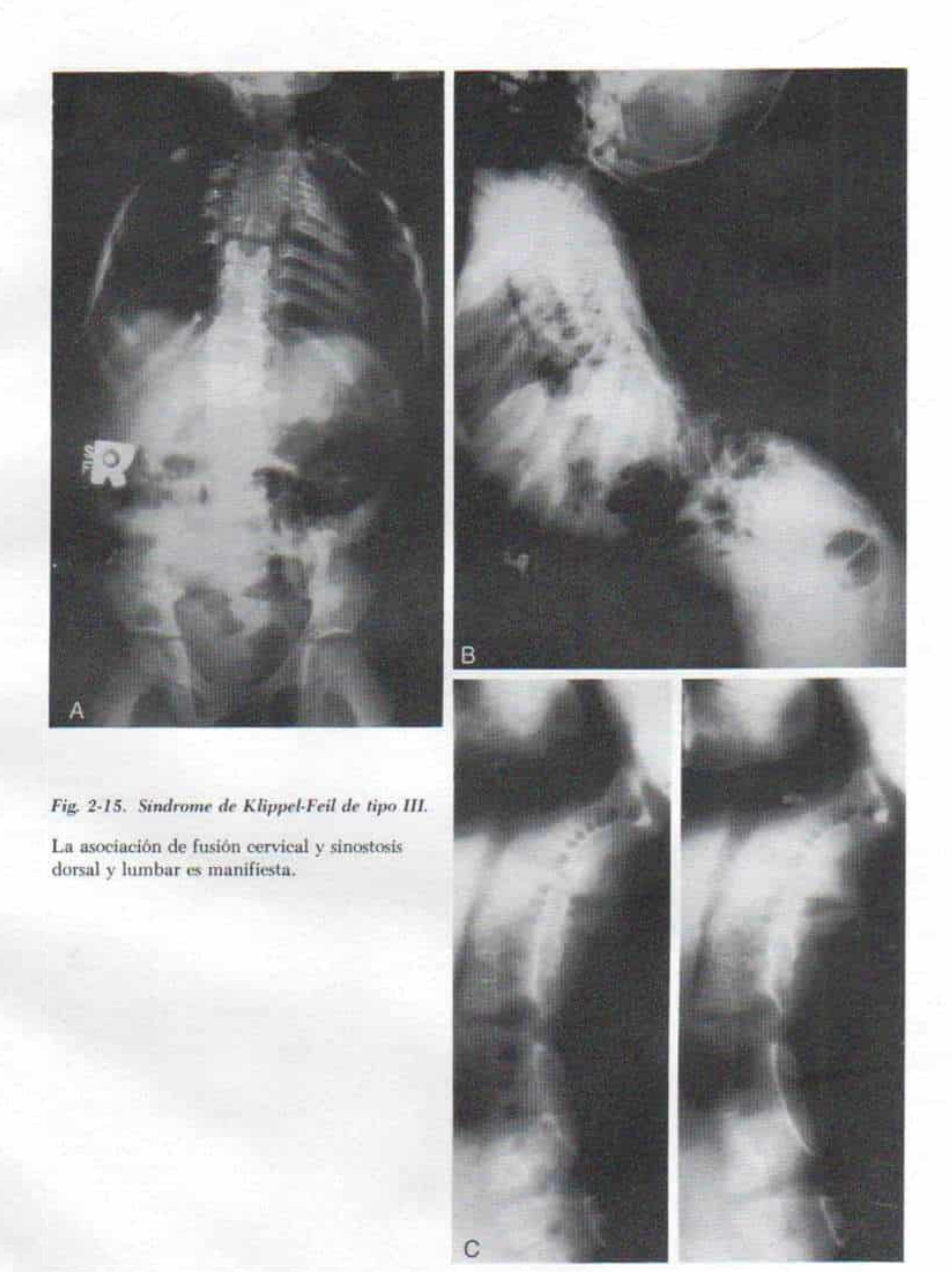


Fig. 2-15. Síndrome de Klippel-Feil de tipo III.

La asociación de fusión cervical y sinostosis dorsal y lumbar es manifiesta.

derar la posibilidad de deformidad de Sprengel bilateral, fusión adquirida de vértebras después de cicatrización de una fractura, y cuadros inflamatorios como artritis reumatoide o discitis. Las radiografías laterales en flexión-extensión muestran inestabilidad vertebral, y señalan el nivel de afección (fig. 2-14). En la infancia temprana, las fusiones posteriores de láminas son más manifiestas que la sinostosis anterior de cuerpos vertebrales (fig. 2-15).

Tratamiento

El tratamiento comprende ejercicios de estiramiento pasivo para alcanzar el máximo arco de movimiento. Es importante iniciarlos inmediatamente después del nacimiento y no interrumpirlos en todo el periodo de crecimiento. Las fuerzas de "distracción" que genera un aparato Milwaukee en cierta forma son beneficiosas, especialmente si hay cifoscoliosis concomitante.

La inestabilidad de la columna cervical se trata por fusión y los esfuerzos quirúrgicos se orientan a mejorar el aspecto y la función de la porción afectada. Las "membranas" cutáneas también intensifican la deformidad, y pueden corregirse por técnicas de cirugía plástica como plastia en Z, con liberación de aponeurosis y músculos, lo que también permitirá una mayor libertad de movimientos del cuello.

La contractura del esternocleidomastoideo puede corregirse por sección o ablación parcial. Si el síndrome de Klippel-Feil aparece junto con la deformidad de Sprengel, la escápula alta puede ser devuelta quirúrgicamente a su posición normal y así mejorar la longitud aparente del cuello. La "cervicalización" del segmento dorsal alto por medio de resección bilateral de las primeras cuatro costillas ha sido una técnica descrita por Bonola.[16] Las ventajas de la mejoría estética con tal procedimiento deben compararse contra las posibles complicaciones graves que conlleva, como lesión del plexo braquial.

Bibliografía

1. Algom, M., and Schlesinger, Z.: Prolapse of the mitral valve in Klippel-Feil syndrome (Letter). Chest, 79:127, 1981.
2. Allen, W. E., Jr.: Klippel-Feil malformation: report of a case in an adult. Radiology, *44*:79, 1945.
3. Avery, L. W., and Rentfro, C. C.: The Klippel-Feil syndrome. Arch. Neurol. Psychiat., *36*:1068, 1936.
4. Axeman, K., Cernusakova, V., and Kolar, J.: Dystopische Kuchenniere beim Klippel-Feil Syndrom. Beitrag zur sonographischen Diagnostik. R.O.F.O., *140*:617, 1984.
5. Baga, N., Chusid, E. L., and Miller, A.: Pulmonary disability in the Klippel-Feil syndrome. A study of two siblings. Clin. Orthop., *64*:105, 1969.
6. Bailey, R. W.: Congenital Deformities of the Cervical Spine. Philadelphia, Lea & Febiger, 1974, pp. 6–9.
7. Baird, P. A., and Lowry, R. B.: Absent vagina and the Klippel-Feil anomaly. Am. J. Obstet. Gynecol., *118*:290, 1974.
8. Baird, P. A., Robinson, G. C., and Buckler, W. St. J.: Klippel-Feil syndrome. Am. J. Dis. Child., *113*:546, 1967.
9. Bara, F. Z.: Klippel-Feil syndrome with manifestations simulating rheumatoid arthritis. Wiad. Lek., 35:587, 1982.
10. Bauman, G. I.: Absence of the cervical spine. Klippel-Feil syndrome. J.A.M.A., 98:129, 1932.
11. Bell, J. F., Kuhlmann, R. F., and Molloy, M. K.: Congenital defects of shoulder girdle, sternum, spine and pelvis. Pediatr. Clin. North Am., *14*:397, 1967.
12. Benesova, A., Balatka, J., and Filip, J.: Agenesis of the left lung in a child with the Klippel-Feil syndrome. Cesk. Pediatr., 33:346, 1978.
13. Berdel, D., and Burmeister, W.: Pickwick and Klippel-Feil syndromes in a boy aged 12 with reciprocal translocation of D. chromosome. Klin. Paediatr., *186*:467, 1974.
14. Berke, J. P., and Magee, K. R.: Craniofacial dysostosis with syringomyelia and associated anomalies. Arch. Neurol., 33:63, 1976.
15. Bizarro, A. H.: Brevicollis. Lancet, 2:828, 1938.
16. Bonola, A.: Surgical treatment of the Klippel-Feil syndrome. J. Bone Joint Surg., *38-B*:400, 1956.
17. Bracher, A. N., and Koontz, A. R.: Mediastinal bronchogenic cyst and Klippel-Feil syndrome. J.A.M.A., *150*:1006, 1952.
18. Brik, M., and Athayde, A.: Bilateral Duane's syndrome, paroxysmal lacrimation and Klippel-Feil anomaly. Ophthalmologica, *167*:1, 1973.
19. Brown, M. W., Templeton, A. W., and Hodges, F. J.: The incidence of acquired and congenital fusions in the cervical spine. A. J. R., *92*:1255, 1964.
20. Brzezinska, H., Dabkowska, M., Janiszewska-Fronczak, M., Krawczynski, M., and Zgliczynska-Bartoszewicz, M.: Klippel-Feil syndrome coexisting with Sprengel's disease in a 3-year-old child. Pneumonol. Pol., *45*:569, 1977.
21. Bucy, P. C., and Ritchey, H.: Klippel-Feil's syndrome associated with compression of the spinal cord by an extradural hemangiolipoma. J. Neurosurg., *4*:477, 1947.
22. Burgess, G. H., Ferguson, K. S., and Meyer, W. J.: Recurrent pneumonia in Klippel-Feil syndrome. Tex. Med., 77:56, 1981.
23. Chaurasia, B. D., and Singh, M. P.: Ectopic lungs in a human with Klippel-Feil syndrome. Anat. Anz., *142*:205, 1977.
24. Chiari, K.: Doppelseitiger Schiefhals. Z. Orthop., 83:151, 1952.
25. Clarke, J. J.: Congenital deformity of the cervical spine. Lancet, *2*:1350, 1906.
26. Clemmesen, V.: Congenital cervical synostosis. Acta Radiol. (Stockh.), *17*:480, 1936.
27. Cordier, J., Duprez, A., and Raspiller, A.: Uvéite chronique et syndrome de Klippel-Feil. Bull. Soc. Ophtal. Fr., *70*:929, 1970.

28. Creighton, R. E., Relton, J. E., and Meridy, H. W.: Anaesthesia for occipital encephalocoele. Can. Anaesth. Soc. J., *21*:403, 1974.
29. Cremers, C. W., Hoagland, G. A., and Kuypers, W.: Hearing loss in the cervical-oculo-acoustic (Wildervanck syndrome). Arch. Otolaryngol., *110*:54, 1984.
30. DaSilva, E. O.: Autosomal recessive Klippel-Feil syndrome. J. Med. Genet., *19*:130, 1982.
31. Dihlmann, W., and Friedmann, G.: The radiological criteria of juvenile rheumatic cervical synostosis in adults. Fortschr. Geb. Röntgenstr. Nuklearmed., *126*:536, 1977.
32. Dinakar, I., and Rao, S. B.: Spinal tumours associated with Klippel-Feil syndrome. Neurol. India, *20*:60, 1972.
33. Dolan, K. D.: Developmental abnormalities of the cervical spine below the axis. Radiol. Clin. North Am., *15*:167, 1977.
34. Donaldson, J.: The Neck. 3rd Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1968, pp. 273–291.
35. Duncan, P. A.: Embryologic pathogenesis of renal agenesis associated with cervical vertebral anomalies (Klippel-Feil phenotype). Birth Defects, *13*:91, 1977.
36. Dussault, R. G., and Kaye, J. J.: Intervertebral disk calcification associated with spine fusion. Radiology, *125*:57, 1977.
37. Ehrenhaft, J. L.: Development of the vertebral column as related to certain congenital and pathological changes. Surg. Gynecol. Obstet., *76*:282, 1943.
38. Elowson, S.: Ein Fall mitt Klippel-Feil Syndrome. Acta Chir. Scand., *67*:326, 1939.
39. Erskine, C. A.: Analysis of Klippel-Feil syndrome. Arch. Pathol., *41*:269, 1946.
40. Falk, R. H., and Mackinnon, J.: Klippel-Feil syndrome associated with aortic coarctation. Br. Heart J., *38*:1220, 1976.
41. Feil, A.: L'absence et la diminution des vertèbres cervicales (étude clinique et pathogénique); le syndrome de réduction numérique cervicale. Thèses de Paris, 1919.
42. Feil, A., Roland, J., and Vanbockstael: Les hommes sans cou. Considérations sur la réduction numérique et le tassement des vertèbres cervicales. Rev. Orthop., *11*:281, 1924.
43. Fickentscher, H.: Klippel-Feilsches Syndrom und Schwerhörigkeit. Arch. Ohr. Heilkd., *164*:297, 1954.
44. Fietti, V. G., Jr., and Fielding, J. W.: The Klippel-Feil syndrome: Early roentgenographic appearance and progression of the deformity. A report of two cases. J. Bone Joint Surg., *58-A*:891, 1976.
45. Foggie, W. E.: Clinical record—a case of congenital short neck showing the Klippel-Feil syndrome. Edinburgh Med. J., *42*:421, 1935.
46. Forney, W. R., Robinson, S. J., and Pascoe, D. J.: Congenital heart disease, deafness, and skeletal malformations: A new syndrome? J. Pediatr., *68*:14, 1966.
47. Fragoso, R., Cid-Garcia, A., Hernandez, A., Nazara, Z., and Cantu, J. M.: Frontal nasal dysplasia in the Klippel-Feil syndrome: A new associated malformation. Clin. Genet., *22*:270, 1982.
48. Fraser, W. I., and MacGillivray, R. C.: Cervico-oculo-acoustic dysplasia. Br. Med. J., *1*:283, 1970.
49. Gajic, S. I.: Gallbladder agenesis in a patient with Klippel-Feil syndrome. Arch. Pathol. Lab. Med., *105*:682, 1981.
50. Gardner, W. J.: Diastematomyelia and the Klippel-Feil syndrome. Cleve. Clin. Q., *31*:19, 1964.
51. Gardner, W. J., and Collis, J. S.: Klippel-Feil syndrome. Arch. Surg., *83*:638, 1961.
52. Gehring, G. G., and Shenasky, J. H.: Crossed fusion of renal pelves and Klippel-Feil syndrome. J. Urol., *116*:103, 1976.
53. Giroud, M., Verret, S., and Fortin, G.: Le syndrome cervical-oculo-acoustique. Pediatrie, *36*:479, 1981.
54. Giroud, M., Verret, S., and Fortin, G.: Les anomalies radiologiques dans le syndrome de Wildervanck. J. Radiol., *64*:131, 1983.
55. Gray, S. W., Romaine, C. B., and Skandalakis, J. E.: Congenital fusion of the cervical vertebrae. Surg. Gynecol. Obstet., *118*:373, 1964.
56. Groff, R. A., and Pitts, F. W.: Klippel-Feil syndrome (brevicollis). *In* Rubin, A. (ed.): Handbook of Congenital Malformations. Philadelphia, Saunders, 1969, p. 69.
57. Gunderson, C. H., Greenspan, R. H., and Glaser, G. H.: The Klippel-Feil syndrome: Genetic and clinical reevaluation of cervical fusion. Medicine, *46*:491, 1967.
58. Gunderson, C. H., and Solitaire, G. B.: Mirror movements and patients with Klippel-Feil syndrome. Neuropathologic observations. Arch. Neurol., *18*:675, 1968.
59. Gupta, M., and Singh, R. N.: The Klippel Feil syndrome: (a case report). Indian Pediatr., *15*:437, 1978.
60. Hamacher, P., and Parsch, K.: Differential diagnosis of the "shoulder-arm syndrome". Z. Allg. Med., *46*:1168, 1970.
61. Hensinger, R. N.: Orthopedic problems of the shoulder and neck. Pediatr. Clin. North Am., *24*:889, 1977.
62. Hensinger, R. N., Lang, J. E., and MacEwen, G. D.: Klippel-Feil syndrome: A constellation of associated anomalies. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1246, 1974.
63. Hita Perez, J., Barreiro Tella, P., Martin Herrera, L., and Vazquez Rodriquez, J. J.: Klippel-Feil's syndrome associated with horseshoe kidney and brown and white spots. Rev. Clin. Esp., *119*:263, 1970.
64. Holliday, P. O., Davis, C., and Angelo, J.: Multiple meningiomas of the cervical spinal cord associated with Klippel-Feil malformation and atlanto-occipital assimilation. Neurosurgery, *14*:353, 1984.
65. Hrivnakova, J., and Fara, M.: Brevicollis (Klippel-Feil syndrome). Rozhl. Chir., *53*:183, 1974.
66. Illingsworth, R. S.: Attacks of unconsciousness in association with fused cervical vertebrae. Arch. Dis. Child., *31*:8, 1956.
67. Ionescu, A., Lavrov, S., and Milicescu, S.: Bilateral congenital elevation of the scapula associated with the Klippel-Feil syndrome. Chirurgia (Bucur.): *21*:241, 1972.
68. Jalladeau, J.: Malformations congénitales associées au syndrome de Klippel-Feil. Thèse de Paris, 1936.
69. Jarcho, S.: Anomaly of the vertebral column (Klippel-Feil syndrome) in American aborigines. J.A.M.A., *193*:843, 1965.
70. Jarvis, J. F., and Sellars, S. L.: Klippel-Feil deformity associated with congenital conductive deafness. J. Laryngol. Otol., *88*:285, 1974.
71. Kazmin, A. I., and Fomicheva, E. U.: Surgical treatment of Klippel-Feil syndrome. Ortop. Travmatol. Protez., *10*:67, 1974.
72. Khandekar, J. D., Singhal, G. C., and Singh, D.: Klippel-Feil syndrome associated with congenital cyanotic heart disease, Marfan's syndrome and other anomalies. J. Assoc. Physicians India, *19*:203, 1971.
73. Klippel, M., and Feil, A.: Anomalies de la colonne vertébrale par absence des vertèbres cervicales;

cage thoracique remontant jusqu à la base du crâne. Bull. Soc. Anat., Paris, 87:185, 1912.
74. Klippel, M., and Feil, A.: The classic: a case of absence of cervical vertebrae with the thoracic cage rising to the base of the cranium (cervical thoracic cage). Clin. Orthop., *109*:3, 1975.
75. Lato, S. T., and Stanizcek, J.: Case of Klippel-Feil syndrome coexisting with left lung aplasia. Wiad. Lek., *31*:195, 1978.
76. Lowry, R. B.: The Klippel-Feil anomalad as part of the fetal alcohol syndrome. Teratology, *16*:53, 1977.
77. Luftman, I., and Weintraub, S.: Klippel-Feil syn drome in a full-term stillborn infant. N.Y. J. Med., *51*:2035, 1951.
78. McElfresh, E., and Winter, R.: Klippel-Feil syndrome. Minn. Med., *56*:353, 1973.
79. McLay, K., and Maran, A. G. D.: Deafness and the Klippel-Feil syndrome. J. Laryngol., *83*:175, 1969.
80. Mackenzie, S.: Klippel-Feil syndrome. Proc. R. Soc. Med., *31*:1162, 1938.
81. Mackenzie, S.: Klippel-Feil syndrome. Br. Child. Dis., *40*:10, 1943.
82. Martischnig, E., and Schmuttermeier, E.: Zur Frage der des Klippel-Feilschen Syndroms. Wien. Klin. Wochenschr., *64*:722, 1952.
83. Mecklenburg, R. S., and Krueger, P. M.: Extensive genitourinary anomalies associated with Klippel-Feil syndrome. Am. J. Dis. Child., *128*:92, 1974.
84. Michie, I., and Clark, M.: Neurological syndromes associated with cervical and craniocervical anomalies. Arch. Neurol., *18*:241, 1968.
85. Milner, L. S., Davidge-Pitts, K. J., Rosen, E. U., and Anderson, M. G.: Recurrent meningitis due to round-window fistula in Klippel-Feil syndrome. A case report. S. Afr. Med. J., *64*:413, 1983.
86. Miyamoto, C., Ishii, H., and Hamamoto, Y.: An autopsy case of the Klippel-Feil syndrome. Bull. Osaka Med. Sch., *17*:11, 1971.
87. Miyamoto, R. T., Yune, H. Y., and Rosevear, W. H.: Klippel-Feil syndrome and associated ear deformities. Am. J. Otol., 5:113, 1983.
88. Moore, W. B., Matthews, T. J., and Rabinowitz, R.: Genitourinary anomalies associated with Klippel-Feil syndrome. J. Bone Joint Surg., *57-A*:355, 1975.
89. Morrison, S. G., and Perry, L. S., and Scott, L. P., III: Congenital brevicollis (Klippel-Feil syndrome). Am. J. Dis. Child., *115*:614, 1968.
90. Neidengard, L., Carter, T. E., and Smith, D. W.: Klippel-Feil malformation complex in fetal alcohol syndrome. Am. J. Dis. Child., *132*:929, 1978.
91. Noble, T. P., and Frawley, J. M.: The Klippel-Feil syndrome—numerical reduction of cervical vertebrae. Ann. Surg., *82*:728, 1925.
92. Nora, J. J., Cohen, M., and Maxwell, G. M.: Klippel-Feil syndrome with congenital heart disease. Am. J. Dis. Child., *102*:858, 1961.
93. Oggero, R., Bertoletti, M. T., Pioli, M., and Giorla, F.: Inquadramento nosografico della sindrome die Klippel-Feil e descrizione di un caso clinico associato ad ipoacusia. Arch. Sci. Med., *139*:261, 1982.
94. Ohwada, T.: Klippel-Feil syndrome. Nippon Rinsho, *35*:522, 1977.
95. Palant, D. I., and Carter, B. L.: Klippel-Feil syndrome and deafness. A study with polytomography. Am. J. Dis. Child., *123*:218, 1972.
96. Park, I. J., and Jones, H. W., Jr.: A new syndrome in two unrelated females: Klippel-Feil deformity, conductive deafness and absent vagina. Birth Defects, 7:311, 1971.
97. Pfandler, U., and Gloor, R. D.: Une famille avec syndrome de Klippel-Feil et autres malformations de la colonne vertébrale. J. Genet. Hum., *15*:103, 1966.
98. Poznanski, A. K.: Congenital anomalies of the cervical spine. *In* Bailey, R. W. (ed.): The Cervical Spine. Philadelphia, Lea & Febiger, 1974, pp. 63–69.
99. Ramsey, J., and Bliznak, J.: Klippel-Feil syndrome with renal agenesis and other anomalies. A. J. R., *113*:460, 1971.
100. Rechtman, A. M., and Horwitz, M. J.: Congenital synostosis of the cervico-thoracic vertebrae (the Klippel-Feil syndrome). A. J. R., *43*:66, 1940.
101. Rinvik, R.: A case of the Klippel-Feil syndrome (congenital synostosis of the cervical vertebrae). Acta Paediatr. (Upps.), *31*:417, 1944.
102. Rish, B. L.: Klippel-Feil syndrome: Case report. Va. Med., *109*:520, 1982.
103. Roberts, A. P.: A case of intracranial dermoid cyst associated with the Klippel-Feil deformity and recurrent meningitis. Arch. Dis. Child., *33*:222, 1958.
104. Rodriguez Cuartero, A., Morata Garcia, F., and Machado Quintana, F.: A further case of Klippel-Feil syndrome with associated abnormalities. Rev. Clin. Esp., *126*:541, 1972.
105. Sakai, M., Miyake, H., Shinkawa, A., and Komotsu, N.: Klippel-Feil syndrome with conductive deafness and histological findings of removed stapes. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol., *92*:202, 1983.
106. Sauvegrain, J., and Mareschal, J. -L.: Malformations de la charnière craniocervicale chez l'enfant. A propos de 35 observations. Ann. Radiol. (Paris), *15*:263, 1972.
107. Schmorl, G.: Klippel-Feil syndrome (short neck). New York, Grune & Stratton, 1971, pp. 96–97.
108. Sensenig, E. C.: The development of the occipital and cervical segments and their associated structures in human embryos. Contrib. Embryol. Carnegie Inst., *36*:141, 1957.
109. Sherk, H. H., Shut, L., and Chung, S.: Iniencephalic deformity of the cervical spine with Klippel-Feil anomalies and congenital elevation of scapula; report of three cases. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1254, 1974.
110. Sherk, H. H., and Dawoud, S.: Congenital os odontoidum with Klippel-Feil anomaly and fatal atlanto-axial instability. Report of a case. Spine, *6*:42, 1981.
111. Shoul, M. L., and Ritvo, M.: Clinical and roentgenological manifestations of the Klippel-Feil syndrome (congenital fusion of the cervical vertebrae, brevicollis). A. J. R., *68*:369, 1972.
112. Sicard, A., and Peres, C.: L'association du syndrome de Klippel Feil, de la surélevation de l'omoplate et du pterygium colli. Presse Méd., *66*:2033, 1958.
113. Singhi, S., Verna, I. C., Kalra, V.: Klippel-Feil syndrome with Bell's palsy. Indian J. Pediatr., *47*:257, 1980.
114. Strax, T. E., and Baran, E.: Traumatic quadriplegia associated with Klippel-Feil syndrome: Discussion and case reports. Arch. Phys. Med. Rehabil., *56*:363, 1975.
115. Southwell, R. B., Reynolds, A. F., Badger, V. M., and Sherman, F. C.: Klippel-Feil syndrome with cervical compression resulting from cervical subluxation in association with an omo-vertebral bone. Spine, 5:480, 1980.
116. Stadnicki, G., and Rassomowski, D.: The association

of cleft palate with the Klippel-Feil syndrome. Oral Surg., 33:335, 1972.
117. Stark, E. W., and Borton, T. E.: Klippel-Feil syndrome and associated hearing loss. Arch. Otolaryngol., 97:415, 1973.
118. Stark, E. W., and Borton, T. E.: Hearing loss and the Klippel-Feil syndrome. Am. J. Dis. Child., *123*:233, 1972.
119. Truex, R. C., Jr., and Johnson, C. H.: Congenital anomalies of the upper cervical spine. Orthop. Clin. North Am., 9:891, 1978.
120. Vaquero, J., Herrero, J., Cabezudo, J., and Leunda, G.: Klippel-Feil syndrome with epidural fibroblastoma in the area of vertebral fusion. Arch. Neurol., 39:318, 1982.
121. Viegas, C. A.: Charcot-Marie-Tooth disease associated with Klippel-Feil malformation. Report of a case and review of the literature. (Eng. abstr.) Arq. Neuropsiquiatr., 38:193, 1980.
122. Wang, Y. Y.: Klippel-Feil syndrome (author's transl.). Chung Hua I Hsueh Tsa Chih, *61*:293, 1981.
123. Whitehouse, G. H., and Harrison, R. J.: Klippel-Feil syndrome. Proc. R. Soc. Med., 63:287, 1970.
124. Whittle, I. R., and Besser, M.: Congenital neural abnormalities presenting with mirror movements in a patient with Klippel-Feil syndrome. Case Report. Neurosurgery, 59:891, 1983.
125. Willemsen, W. N.: Combination of the Mayer-Rokitansky-Kuster and Klippel-Feil syndrome—a case report and literature review. Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol., *13*:229, 1982.
126. Windle-Taylor, P. C., Emery, P. J., and Phelps, P. D.: Ear deformities associated with the Klippel-Feil syndrome. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol., *90*:210, 1981.

ESCAPULA ALTA CONGENITA (Deformidad de Sprengel)

La escápula (u omóplato) inicialmente surge en la forma de un apéndice cervical que desciende a la porción posterosuperior del tórax a finales del tercer mes de la vida fetal. Sin embargo, a veces no desciende desde el cuello a su sitio anatómico, y el resultado es una anormalidad de que este hueso está permanentemente alto, y se le conoce como deformidad de Sprengel.

Esta deformidad congénita rara fue descrita originalmente en 1863 por Eulenberg en Alemania, quien publicó los datos de tres casos de "hochgradige Dislocation der Scapula".[31,32] Willet y Walsham, de Inglaterra, en 1880, describieron por primera vez el hueso omovertebral como una banda ósea ancha que conectaba la escápula con las apófisis espinosas de la sexta vértebra cervical, en caso de escápula alta congénita. La escápula afectada difería en forma y tamaño de la del lado contrario. También identificaron agenesia costal y escoliosis dorsal izquierda muy intensas.[96] En 1883, los mismos autores señalaron un segundo caso en que se eliminó el hueso omovertebral y mejoró la función.[97] Sprengel en 1891 describió cuatro casos de desplazamiento ascendente de la escápula, sin rotación.[90] Kölliker publicó algunos casos en 1891, y en forma injustificada dio el nombre de síndrome de Sprengel a la anomalía.[59] Desde entonces, se ha utilizado el término *deformidad de Sprengel* como epónimo común para designar a esta deformidad congénita.

Causas

Se han sugerido algunas teorías respecto a la patogenia de la deformidad. Horwitz publicó un estudio muy completo del tema en el cual propuso las posibilidades siguientes: en primer lugar, que la deformidad depende de la falta de descenso causada por: *a*) presión intrauterina demasiado elevada, por incremento o disminución del volumen del líquido amniótico; *b*) articulaciones anormales de la escápula con la columna vertebral; *c*) defectos de los músculos que no pueden hacer que la escápula descienda en sentido caudal, situación en que no existen ni el factor (a) ni el factor (b) o, *d*) músculos normales, que no pueden llevar a la escápula en sentido caudal, en una situación en que existen los factores (a) o (b), y en segundo lugar, los cambios en la forma y el tamaño de la escápula se deben a detención del desarrollo por tensión muscular inapropiada defectuosa.[48] Horwitz no pensó que la herencia interviniera en la deformidad de Sprengel, pero tuvo dificultad para explicar la presencia de un porcentaje elevado (67%) de deformidades congénitas concomitantes.

La deformidad de Sprengel casi siempre surge en forma esporádica.[29,30,68,72,92] Sin embargo, Neuhof señaló los casos de tres generaciones de una familia en que de 20 miembros, siete tenían la deformidad, y tres de ellos en ambos lados.[68] Gottesleben detectó nueve pacientes en tres generaciones.[40] Walker describió una familia de 40 personas en tres generaciones de la cual cuatro de sus integrantes tuvieron ataque bilateral, y seis, unilateral.[92] De tales señalamientos cabe advertir que, cuando menos en algunas personas, la deformidad en cuestión tiene un patrón dominante autosómico aparente de herencia.

Engel propuso la teoría de la "bula" para

explicar la patogenia de la escápula no descendida y síndromes afines.[29,30] En circunstancias normales, el líquido cefalorraquídeo sale por el área membranosa del techo del cuarto ventrículo, para formar el espacio subaracnoideo.[93] En algunas situaciones anormales en que hay producción excesiva o resorción deficiente de dicho líquido o si no se logra la unión en la línea media y permanece excesivamente abierta el área membranosa, el líquido cefalorraquídeo se fuga a la porción subdérmica de la región vecina del cuello. Las bulas subcutáneas así formadas se distribuyen en la superficie corporal y son arrastradas por fuerzas físicas hacia áreas de menor resistencia. Su diseminación se detiene gracias a cavidades y bolsas preformadas, como las órbitas y el primordio de miembros. Las bulas subcutáneas lesionan por presión, y al iniciar una reacción inflamatoria. Bagg y colaboradores, después de radiar ovarios de ratonas demostraron experimentalmente que en los hijos las bulas son la causa directa de innumerables deformidades como pie zambo, mano en garra y polidactilia.[4-6] A pesar de que la segunda generación de animales deformes y las ulteriores no fueron sometidas a radiación, procrearon hijos con las mismas malformaciones en un elevado porcentaje de los casos, lo cual demuestra que las deformidades adquiridas pueden ser hereditarias. Bonnevie, en embriones humanos con anomalías de dedos de manos y pies,[11] observó bulas semejantes a las descritas en la especie de ratones estudiada por Baggs.[11] Engel propuso que el mecanismo de la bula es polivalente, y conforme se difunde por el miembro superior, puede causar muy diversas deformidades como el síndrome de Klippel-Feil en el cuello, la

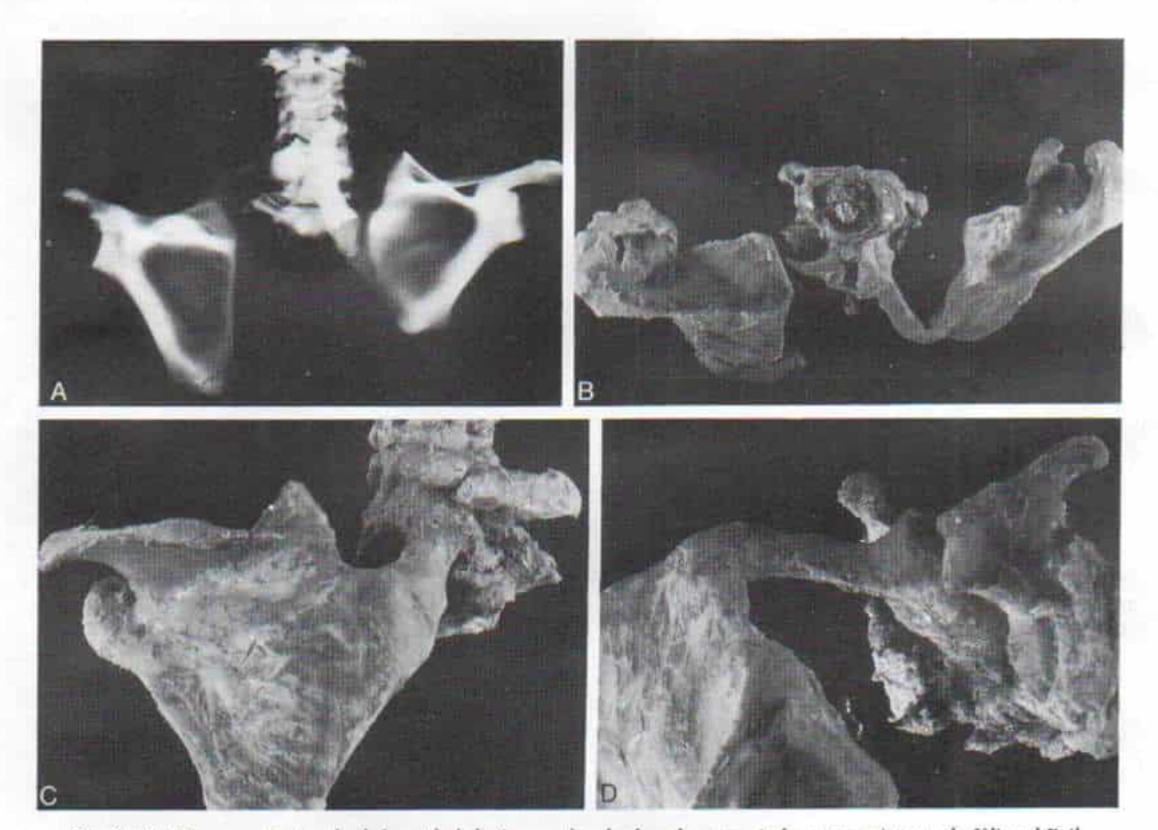


Fig. 2-16. Pieza anatómica de deformidad de Sprengel, a la derecha, con síndrome coexistente de Klippel-Feil.

A, radiografía de la pieza anatómica con la escápula izquierda en posición normal, y la derecha en posición alta. Adviértase que toda la escápula derecha muestra hipoplasia, en comparación con la izquierda; la porción infraspinosa de la escápula derecha al parecer es más ancha, y hay disminución de la proporción altura/anchura. **B** a **D**, proyecciones superior, anterior y oblicua de la pieza anatómica. Obsérvese el hueso omovertebral que conecta a la escápula con las vértebras cervicales inferiores. (Por cortesía de J.A. Ogden.)

deformidad de Sprengel en el hombro, malformaciones de húmero, radio y cúbito y sindactilia, y otras deformidades de los dedos.[29,30]

Cuadro patológico

Los cambios patológicos de la deformidad de Sprengel reflejan la embriología y la filogenia de la escápula. En el embrión humano, el primordio del brazo aparece en la tercera semana, en la forma de un pequeño promontorio en sentido opuesto a la zona que abarca el quinto segmento cervical al primero dorsal, y la escápula u omóplato aparece en la quinta semana. Al evolucionar el desarrollo, la escápula poco a poco desciende en sentido caudal hasta que llega a su posición final. En el adulto, el hueso normal está en la cara posterior del tórax y va en sentido vertical desde la segunda hasta la séptima u octava vértebras dorsales.

En la escápula en la deformidad de Sprengel, tal hueso está en sitio demasiado alto. Su tamaño es pequeño y su diámetro vertical es menor, con una anchura aparentemente mayor. Hay distorsión de su forma y su porción supraspinosa está "doblada" hacia adelante, para acomodarse a la convexidad de la porción superior del tórax. Puede haber una prolongación o ensanchamiento del ángulo superinterno o el tercio superior del borde interno del hueso, hacia la apófisis espinosa, las láminas o la apófisis transversa de algunas de las vértebras cervicales más inferiores (cuarta a séptima).

El hueso omovertebral puede estar unido al borde vertebral de la escápula en diversas formas: por continuidad ósea, por unión cartilaginosa o por una banda fibrosa (fig. 2-16). En ocasiones forma una verdadera articulación, con una pequeña protuberancia osteocartilaginosa que sobresale del borde mesovertebral de la escápula.

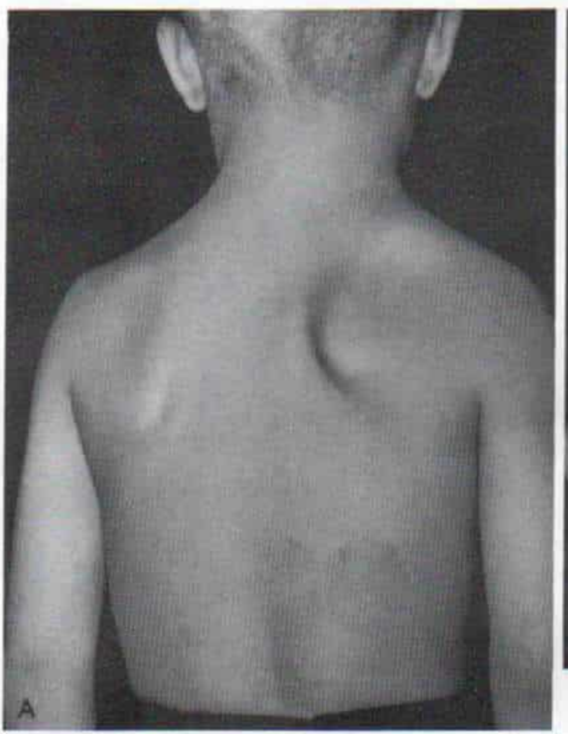
La musculatura de la cintura escapular suele mostrar defectos, y el músculo más afectado es el trapecio. Puede faltar o estar débil especialmente en su porción inferior. Los romboideos y los angulares por lo común están hipoplásicos y muestran fibrosis parcial. El serrato mayor puede ser débil. También se observa a veces afección de pectorales mayor y menor, dorsal ancho y esternocleidomastoideo.

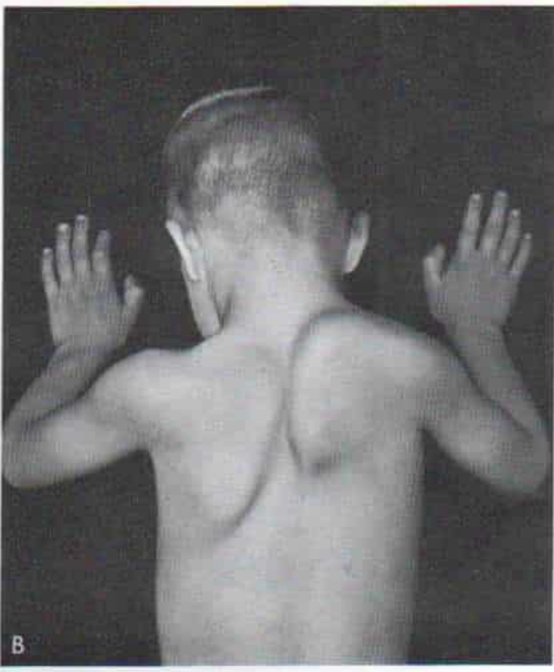
Los datos histológicos pueden señalar interrupción de la diferenciación normal de las fibras musculares afectadas, en la etapa mioblástica. Los músculos alterados presentan degeneración, necrosis, fibrosis y contractura secundaria.

Otras deformidades congénitas coexistentes son ausencia o fusión de costillas, presencia de costillas cervicales, síndrome de Klippel-Feil, escoliosis congénita con hemivértebras y espina bífida en la región cervical, siringomielia, paraplejía, platibasia, situs inversus y disostosis mandibulofacial.[12,21,27,37,46,51,55,88] El húmero puede estar acortado en el lado afectado. Puede haber malformación o hipoplasia de clavícula, o quizá este hueso no se articule con el acromion. Otras de las anomalías raras concomitantes incluyen el acortamiento congénito del fémur, la hemimelia tibial intercalar incompleta, la hemimelia radial y los defectos de rayos de manos y pies. Pocas veces se observan malformaciones del riñón como ectopia, hipoplasia o agenesia, pero ocurren.[14] Es recomendable practicar ultrasonografía o pielografía intravenosa para descartar anomalías renales. Los riñones, a semejanza del hueso y el músculo, provienen del mesodermo y pueden sufrir afección semejante. Pueden identificarse anomalías cardiacas, como defectos del tabique interauricular.

Cuadro clínico

El dato físico más importante es la asimetría del hombro causada por el desplazamiento de la escápula hacia arriba y adelante (fig. 2-17). Desde el nacimiento puede detectarse tal deformidad, y se vuelve más notable con el crecimiento. Afecta con mayor frecuencia a mujeres y la proporción entre ellas y los varones es de 3:1 en una serie de Ross y Cruess, y de 4:1 en la Cavendish.[15,79] El lado izquierdo es más afectado que el derecho, aunque la deformidad puede ser bilateral. El nivel de la escápula en relación con la columna vertebral varía con la gravedad del cuadro; puede estar situada a 1 a 12 cm más arriba de su homóloga normal, el promedio es de 3 a 5 cm. El ángulo superior de la escápula puede estar a nivel de la cuarta vértebra cervical, y el ángulo inferior, a nivel de la segunda vértebra dorsal. En el lado afectado, el cuello es más grueso y más corto y disminuye la línea cervicoscapular. La porción supraspinosa de la escápula puede palparse en el área supraclavicular. La clavícula afectada





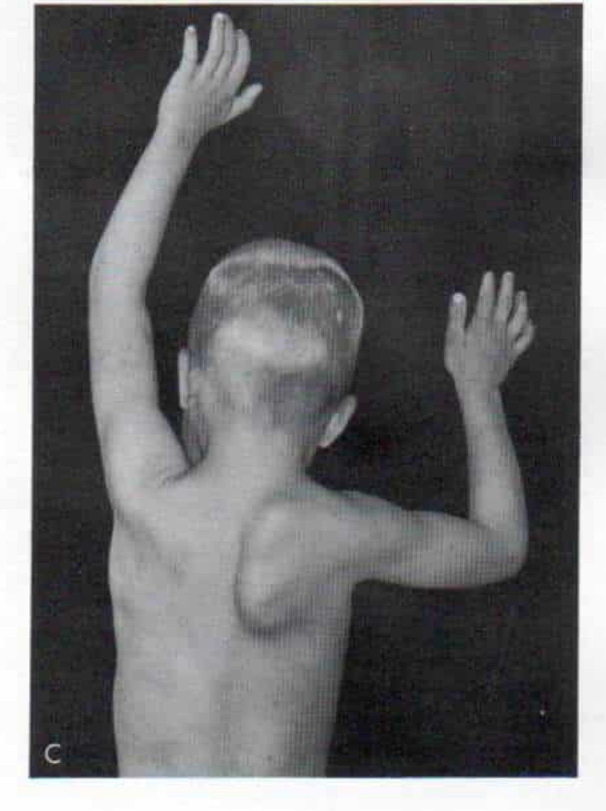


Fig. 2-17. Deformidad de Sprengel en hombro derecho.

A y **B**, la escápula está elevada e hipoplásica, y su diámetro horizontal es mayor que el vertical. **C**, hay limitación de la abducción del hombro derecho.

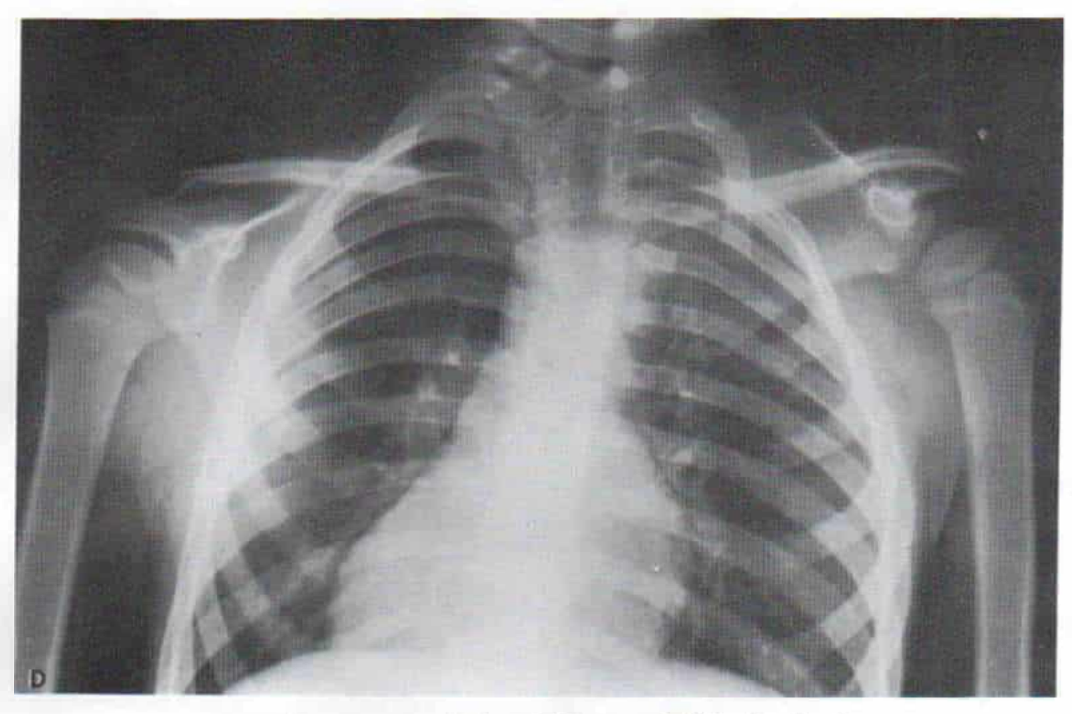


Fig. 2-17 (continuación). Deformidad de Sprengel del hombro derecho.

D, radiografía en el preoperatorio.

suele estar "doblada" en sentido oblicuo hacia arriba y afuera, en un ángulo de 25° en relación con la línea horizontal (fig. 2-18). En la inspección y palpación puede advertirse su tamaño menor. A menudo está rotada sobre el eje sagital, de tal manera que aleja el ángulo superointerno, en relación con la columna vertebral, y acerca el ángulo inferior del hueso en cuestión. Debe palparse el hueso omovertebral. Con el brazo en elevación, disminuyen el movimiento lateral y la rotación de la escápula. Hay limitación de la abducción combinada del hombro afectado (fig. 2-17, *C*). El movimiento pasivo de la articulación glenohumeral por lo común está dentro de límites normales; es precisamente el movimiento escapulocostal el que muestra restricción, por la pérdida de la movilidad de la escápula sobre el tórax o su disminución importante a causa de adherencias fibrosas que unen el omóplato a las costillas. Otros factores son depresión del borde lateral de la escápula y debilidad motora de los músculos en el hombro afectado, que es consecuencia de fibrosis o de hipoplasia.

En la exploración muscular es indispensable valorar el grado de debilidad motora de la musculatura deficiente.

A veces se observan escoliosis y cifosis por deformidades congénitas de las vértebras. Puede haber tortícolis por contractura del músculo esternocleidomastoideo. El operador puede palpar deformidades de la jaula costal como la ausencia de costillas. También no es raro identificar otras deformidades coexistentes, como el síndrome de Klippel-Feil (fig. 2-19).

Si el cuadro es bilateral, el cuello es muy corto y grueso. Hay limitación de la abducción en ambos hombros, y puede intensificarse la lordosis cervical.[10,82,83]

Signos radiográficos

Las radiografías demostrarán la elevación de la escápula y las deformidades óseas concomitantes (fig. 2-18). Se visualizan mejor en las proyecciones siguientes: *proyecciones anteroposteriores* de ambos hombros, con los brazos a los lados y los hombros en abducción activa y



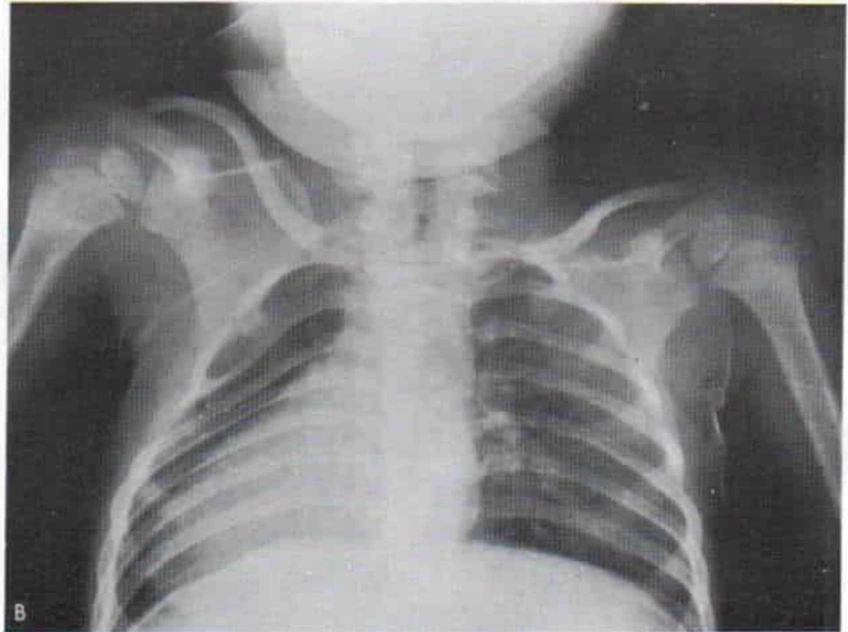


Fig. 2-18. Deformidad de Sprengel, en el lado izquierdo.

A, aspecto a simple vista. **B**, radiografía AP en que se advierte la elevada posición de la escápula izquierda.

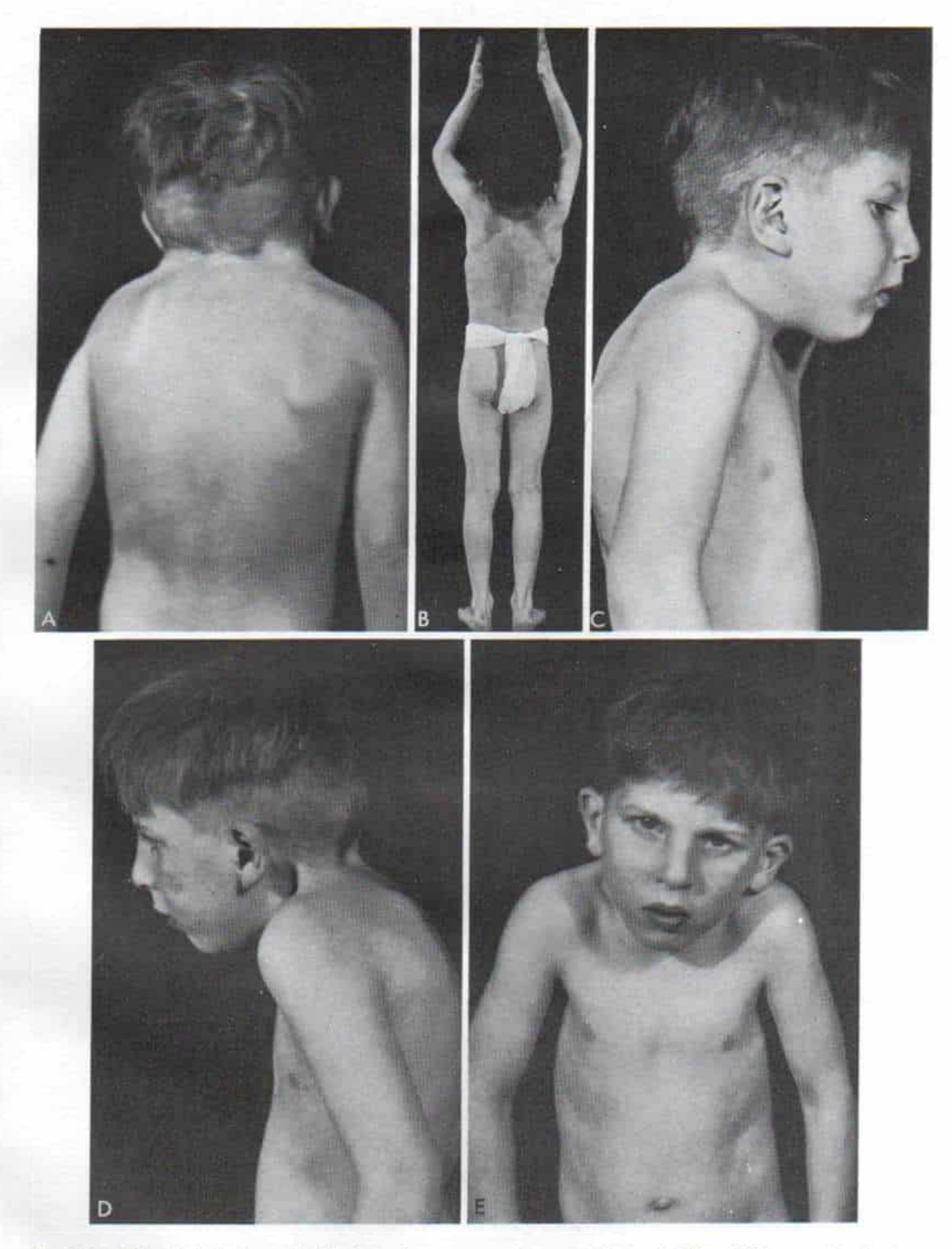


***Fig. 2-19.** Deformidad de Sprengel del lado izquierdo, que coexiste con síndrome de Klippel-Feil en un niño de cinco años de edad.*

A a E, aspecto clínico antes de la operación, en que cabe observar la posición alta de la escápula izquierda, la limitación del arco de abducción en el hombro izquierdo, la lordosis cervical muy intensa, y la membrana alar del cuello.

(Continúa)

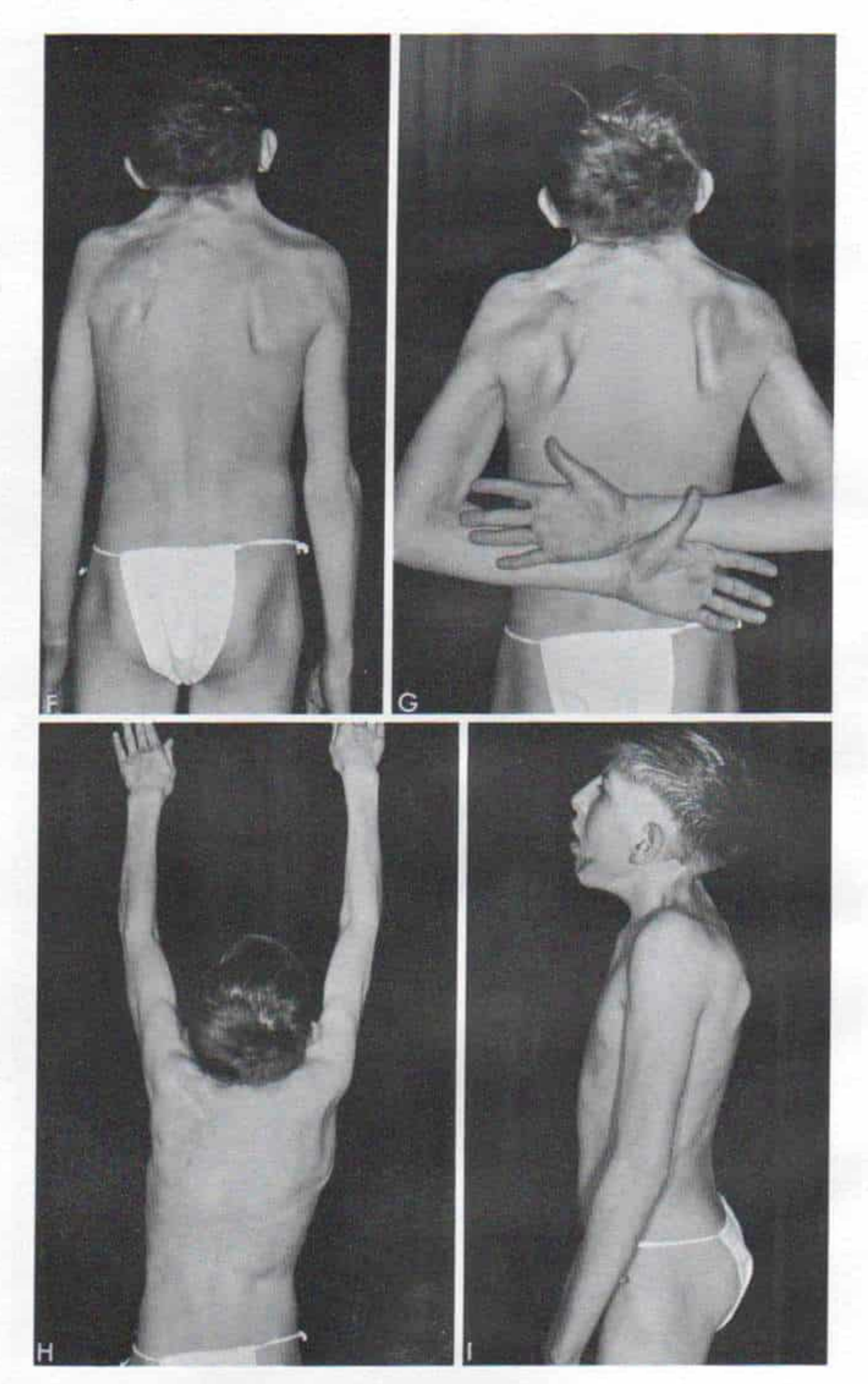


Fig. 2-19 (continuación). Deformidad de Sprengel en el lado izquierdo que coexiste con síndrome de Klippel-Feil en un niño de cinco años de edad.

F a I, fotografías en el posoperatorio del mismo paciente, nueve años después de descender la escápula izquierda y liberar tejidos blandos, con alargamiento en Z de la membrana alar del cuello. Adviértase el arco normal de abducción del hombro izquierdo y la mejoría en el aspecto general.

pasiva máxima para mostrar la posición demasiado alta de la escápula y la limitación de su movimiento: *proyeccion lateral* de la columna cervical y dorsal, y *proyecciones oblicua y lateral* de la escápula para mostrar el hueso omovertebral. La tomografía computadorizada se ha utilizado para visualizar el hueso omovertebral.[8]

Tratamiento

Las metas del tratamiento son corregir la deformidad y mejorar la función. En lactantes y niños de corta edad, diariamente se practican ejercicios pasivos de estiramiento y activos para *conservar* al máximo el movimiento del hombro afectado y mejorar la potencia motora de los músculos deficientes. El médico debe destacar particularmente la práctica de abducción pasiva y activa del hombro, la depresión y la aducción escapulares, la hiperextensión dorsal, el hecho de asirse a un trapecio y también los "semitendidos" horizontales. Sin embargo, es dudoso que con el tratamiento conservador mencionado se logre mejoría notable del aspecto o la función.

Si la deformidad causa desfiguramiento notable y hay perturbación importante de la función del hombro, habrá que considerar la práctica de cirugía. Desde el punto de vista histórico, se han utilizado varias técnicas para corregir la deformidad. Putti describió un procedimiento en que se "despegaban" las inserciones escapulares de romboides y trapecio (fibras inferiores y medias), se extirpaba el hueso omovertebral (si lo había), se desplazaba a la escápula a un nivel más bajo, y se fijaba en su ángulo inferior a una costilla.[76] Schrock publicó una técnica quirúrgica que difería de la de Putti, en que se eliminaba la porción supraspinosa de la escápula y se liberaba este hueso en plano subperióstico antes de su desplazamiento a un nivel inferior.[84,85] Scaglietti evaluó los resultados finales en cuatro pacientes operados por Putti, y recomendó la intervención temprana para obtener los mejores resultados.[83] Smith revisó los resultados de varias técnicas operatorias en 13 enfermos y destacó las desventajas de la liberación subperióstica extensa. En niños de muy corta edad, él recomendó eliminar el hueso omovertebral o la banda fibrosa, sin intentos de llevar la escápula a nivel más bajo.[89]

La operación de Ober difiere de la de Schrock en que hay menos despegamiento subperióstico de la escápula, y la deformidad es corregida poco a poco por tracción esquelética de este hueso. La operación se hace en dos fases. Con la escápula desplazada en sentido distal hasta el nivel deseado, se diseca un colgajo grueso de tejidos blandos y aponeurosis profunda desde la masa espinal vecina y se fija al ángulo inferior de la escápula, de tal manera que quede fija en la posición más baja.[50] El inconveniente principal de la operación de Ober (y de la modificación de Inclán) es que requiere de dos tiempos quirúrgicos independientes.

Koenig divide la escápula en sentido longitudinal, a 1.25 cm por fuera de su borde interno, y deja intactos los músculos insertados en su borde vertebral. Desplaza hacia abajo la porción lateral de la escápula e inserta en una "bolsa", en el dorsal ancho, el extremo inferior de la porción recolocada. Sutura los músculos subescapular e infraspinoso a las porciones seccionadas de la escápula. Elimina la porción superointerna prominente de la escápula.[58]

McFarland recomendó eliminar gran parte de la escápula y dejar sólo la cavidad glenoidea y la apófisis coracoides.[64] También han señalado Chigot y Cabanac la ablación superior subtotal de la escápula.[13,17,18] Este último autor no recomienda la escapulectomía subtotal, por sus desventajas graves, es decir, la función sufre mayor deterioro como resultado de la operación, hay una cicatriz muy poco estética, el resultado estético es imperfecto, la hemorragia es excesiva, y la magnitud de la cirugía es grande.

Jeannopoulos revisó los resultados de operación de 20 enfermos con deformidad de Sprengel, cuyos datos estaban en los archivos del New York Orthopedic Hospital. En 16 de ellos se había practicado la técnica de Schrock y sus resultados se habían clasificado en "satisfactorios" sólo en la mitad de los casos; "medianos" en 25%, y "sin mejoría" en otro 25%. En nueve de los 16 pacientes, el hueso se regeneró, al grado de producir una prominencia objetable en la base del cuello. Las secuelas indeseables en el aspecto de la zona fueron cicatrices "feas", anchas o queloides; ensanchamiento del ángulo inferior de la escápula; engrosamiento del borde vertebral del hueso y una prominencia "a manera de perilla" de la articulación esternoclavicular que remedaba subluxación. El hueso se regeneró en el sitio de la osteotomía en dos pacientes, y no hubo mejo-

ría notable en su aspecto. En cuatro casos no hubo corrección de la posición anormal del omóplato; la cirugía consistió en "despegamiento" subperióstico extenso del hueso, ablación de la porción supraspinosa y también de gran parte del cuerpo de la escápula, y ablación del hueso omovertebral (en tres de los cuatro pacientes). En dos enfermitos, el resultado estético fue satisfactorio y en dos casos mejoró la abducción del hombro.[52]

Green describió una técnica en la cual seccionaba la inserción escapular de los músculos que unen la escápula con el tronco; eliminaba el hueso omovertebral (si lo había) y también la porción supraspinosa de la escápula, junto con su periostio. La escápula era desplazada en sentido distal a un nivel similar al de la contraria normal y fijada por tracción con alambre; los músculos de nuevo eran insertados en la escápula en su nueva posición, de tal forma que la sostuvieran y controlaran en un nivel nuevo, y el alambre de tracción se eliminaba después de tres semanas.[41] La corrección lograda con la técnica de Green es satisfactoria, y hay mejoría neta en el arco de abducción activa y pasiva del hombro. La nueva inserción firme de los músculos permite un mejor control dinámico de la escápula que ha sido transferida a un punto más caudal. Entre sus desventajas están que la operación es algo difícil, la cicatriz parascapular resultante es poco atractiva, y la hospitalización es larga, por la tracción esquelética (fig. 2-20). Uno de los 26 pacientes cuyos casos fueron señalados por Green presentó parálisis transitoria del plexo braquial.

Woodward describió una operación en la que logró corregir el problema al despegar los puntos de origen del trapecio y romboideo, de las apófisis espinosas, y desplazarlos hacia abajo después de eliminar el hueso omovertebral o cualquier otra banda fibrosa que unía a la escápula. Los músculos no fueron despegados de la escápula y el procedimiento se combinó con la ablación extraperióstica de la porción supraspinosa de la escápula. Señaló resultados buenos o excelentes de nueve pacientes en que logró hacer que descendiera la escápula; mejoría mediana a satisfactoria en el aspecto de la zona, y resultados funcionales satisfactorios. En un paciente apareció parálisis transitoria del plexo braquial y no hubo regeneración de hueso.[99]

En 1967, Robinson y colaboradores observaron que en la deformidad de Sprengel, toda la cintura escapular, de la cual la clavícula es un componente importante, estaba en nivel alto. Además, en la escápula alta congénita la clavícula está acortada y no tiene la convexidad normal en el plano frontal. Recomendaron eliminar la porción media de la clavícula, con morcelación del segmento eliminado y devolución de él a su vaina perióstica perfectamente conservada, a manera de injerto. Este método de morcelación y "reblandecimiento" de la clavícula aminoró en grado extraordina-

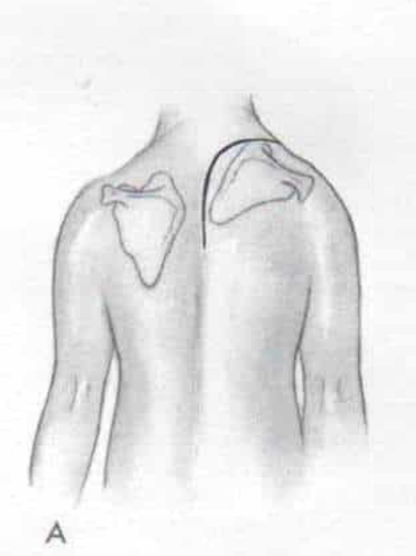




Fig. 2-20. Incisión cutánea descrita originalmente por Green para la transferencia distal de la escápula.

A, incisión cutánea. **B**, tracción esquelética utilizada en la técnica de Green para conservar la escápula en su posición más baja.

rio la incidencia de complicaciones nerviosas y vasculares. En tres casos anteriores habían surgido complicaciones neurovasculares (dos casos de parálisis parcial del plexo braquial y otro de compresión de la arteria subclavia). En la exploración de la región subclavicular, los autores advirtieron que estas estructuras neurovasculares ejercían compresión entre la clavícula deforme y la primera costilla, deformada a menudo en este trastorno. Las complicaciones mencionadas fueron tratadas en forma satisfactoria por descompresión quirúrgica del plexo braquial y la arteria subclavia. En seis hombros subsecuentes con la deformidad de Sprengel, las clavículas fueron "ablandadas" por el método de morcelación; en ninguno de los seis casos hubo complicaciones neurovasculares, y la clavícula reformada se acomodó a su nueva posición. Además, la técnica permitió una mayor movilidad de la escápula y mayor facilidad en su recolocación caudal.[78] Chung y Nissenbaum utilizaron el método de morcelación para "ablandar" la clavícula en seis hombros en cinco pacientes. Combinaron la técnica con la operación de Woodward para corregir la deformidad de Sprengel. En cuatro de los casos (cuatro hombros), el resultado estético fue excelente; en un paciente con afección bilateral, el resultado fue satisfactorio y no excelente porque el problema original de anencefalia hizo que el aspecto final del pequeño no fuera normal. En ninguno de los casos hubo complicaciones neurovasculares, y la clavícula cicatrizó en todos.[20]

En 1954, Cabanac había destacado la importancia de la clavícula como una fuerza deformante importante en la deformidad de Sprengel. Recomendó eliminar la porción interna de la clavícula, junto con la escapulectomía subperióstica subtotal.[13]

Petrie ha recomendado seccionar la base de la apófisis coracoides por una incisión interior independiente, junto con la transferencia distal de la clavícula (de tipo Green).[73] Con este método se libera el músculo pectoral menor y se logra así mayor movilidad, y el trasplante más distal de la escápula. También elimina la presión en el plexo braquial y vasos subclavios. Además, permite a la escápula rotar sobre la articulación acromioclavicular al eliminar el efecto "frenante" de los ligamentos coracoclaviculares. Dicho autor recomienda seccionar la apófisis coracoides en su base, en casos graves de deformidad de Sprengel.

El autor anterior también recomienda la osteotomía de la clavícula de dos niveles o más, antes de la transferencia distal de la escápula. No es necesario "reblandecer" la clavícula por morcelación. Después de dos o tres osteotomías en rama verde, la clavícula cicatriza rápidamente en cuatro a seis semanas, y la evolución posoperatoria es más sencilla y más benigna (lámina 2).

Ross y Cruess revisaron los resultados de 77 casos de escápula alta congénita tratada por cirugía en 19 hospitales Shriners de Estados Unidos, México y Hawai. De ese grupo, 36 de los pacientes fueron sometidos a ablación simple de la barra omovertebral y la porción superointerna de la escápula, junto con su periostio. Desde el punto de vista funcional, esta técnica sencilla produjo los mejores resultados, y se logró la abducción prácticamente normal del hombro en gran número de enfermos. Sin embargo, desde el punto de vista estructural y estético, la resección escapular proximal y omovertebral no tuvo efecto alguno en la posición de la escápula, y la elevación promedio observada en radiografías preoperatorias y posoperatorias permaneció sin cambios, y fue de 3.5 cm. La escápula no descendió después de la liberación omovertebral.[79]

Cavendish revisó 100 casos de elevación congénita de la escápula, de los cuales 34 fueron tratados por cirugía. De ese grupo, 18 de los enfermos fueron sometidos a ablación de la porción superointerna de la escápula y el hueso omovertebral, cuando lo había. Recomendó su método como el más indicado en los grados 2 y 3 de la deformidad de Sprengel (que describiremos más adelante), por su innocuidad y sencillez, riesgo mínimo de pérdida funcional y la evolución sencilla de la atención posoperatoria. La cicatriz resultante es más aceptable que la de la incisión parascapular. Cavendish menciona que con el corte de las estructuras que sostienen la escápula en posición alta, puede haber cierto grado de descenso "espontáneo" del hueso.[15] En la experiencia de Tachdjian, la ablación simple de la porción superointerna de la escápula y el hueso omovertebral no modifica la posición del omóplato. Por el contrario, el aspecto puede mostrar deterioro en el periodo de crecimiento rápido del cuello.

Ross y Cruess estudiaron los resultados de 41 casos de recolocación distal de la escápula; en 17 de ellos se había utilizado la técnica de Woodward; en 14, la de Schrock; en cuatro, la

de Green, y en seis, la modificación de Petrie de la técnica de Green. Observaron los mejores resultados funcionales y estéticos cuando se sumó la recolocación caudal del hueso a la cirugía simple de ablación-liberación proximal. No señalaron un análisis estadístico válido de la eficacia relativa de una forma de trasplante escapular, en relación con la otra. En términos generales, las técnicas de Green y Woodward produjeron los mejores resultados funcionales y estéticos. Tres de los enfermos operados mostraron "prominencia" de la escápula después de la técnica de Woodward. La nueva fijación meticulosa de los músculos a la escápula más baja, en la técnica de Green, produjo mejor estabilidad del hueso. Las cicatrices parascapulares son amplias y de aspecto muy desagradable, en tanto que la incisión en la línea media produce una cicatriz más estética. Ross y Cruess observaron que el hecho de agregar el corte coracoideo de Petrie a la operación de Green, permitió el desplazamiento más distal de la escápula, sin complicaciones neuromusculares.[79]

El autor de este texto recomienda considerar los siguientes factores al seleccionar a los pacientes para la corrección quirúrgica de escápula alta congénita: *En primer lugar, la intensidad de la deformidad.* Cavendish sugirió un método para graduar el aspecto. En el *grado 1*, la deformidad es *muy leve*. Las articulaciones del hombro están al mismo nivel que la deformidad, y casi no se percibe en el paciente vestido. Obviamente, la cirugía no está indicada en estos casos porque no produciría beneficio importante. En el *grado 2*, la deformidad es *leve*, y las articulaciones del hombro están casi al mismo nivel, pero cuando el paciente está desnudo, la porción superointerna de la escápula alta es visible como una prominencia en la porción baja del cuello. En tales casos, podría estar indicada la simple ablación de la porción supraspinosa del omóplato. Es importante que el cirujano compare ventajas y desventajas de la desfiguración causada por la cicatriz, con la prominencia en el cuello, y las exponga a la familia. En el *grado 3*, o *moderada*, la articulación del hombro del lado afectado está a 2 a 5 cm más arriba, y la deformidad se advierte fácilmente. En estos casos habrá que llevar la escápula a un nivel más bajo. Con el crecimiento del esqueleto, la deformidad se agravará en la adolescencia, y adquirirá aspecto antiestético. En el *grado 4* o *grave*, la posición de la escápula es muy alta, y su ángulo posterior está cerca del occipucio y hay ascenso del contorno del cuello ("membrana"), y brevicollis.[15] Obviamente es difícil la clasificación anterior basada en el aspecto de la zona si la deformidad es bilateral.

El *segundo factor* por considerar en la decisión quirúrgica es la *alteración funcional*. La limitación de la abducción del hombro puede deberse a fijación de la escápula por la barra omovertebral o por adherencias fibrosas del hueso a la jaula torácica, o puede deberse a debilidad motora causada por fibrosis, hipoplasia o aplasia musculares. La función del hombro puede mejorar extraordinariamente por eliminación de la barra omovertebral y la liberación de las adherencias escapulocostales, si sobresale notablemente el omóplato. En el caso de debilidad motora de la abducción del hombro, la función y el aspecto pueden mejorar por fasciodesis de la escápula en sitio más bajo, en posición rotada más hacia afuera.

El *tercer factor* por considerar es la *coexistencia de anomalías* como el síndrome de Klippel-Feil, o escoliosis o cifosis congénitas intensas, que pueden ser más importantes que la deformidad escapular, o disminuir a niveles insignificantes las posibilidades de mejoría estética notable.

El *cuarto factor* en la decisión de operar es la *edad del paciente*. La corrección quirúrgica de la deformidad de Sprengel es una técnica muy amplia. En lo pasado, la edad recomendada para la corrección por cirugía era entre los tres y los siete años. Antes de la primera fecha se consideraba que la operación era muy extensa y difícil de ejecutar, y después de los ocho años, había mayor peligro de lesionar el plexo braquial por estiramiento. En la actualidad, Tachdjian recomienda la operación entre los seis y nueve meses de edad en caso de deformidad intensa de Sprengel; con las técnicas actuales de anestesia y cirugía, el procedimiento es relativamente sencillo y no es peligroso. Con la corrección temprana de la deformidad mejoran la función y los resultados estéticos.

Por último, al decidir y comentar los beneficios con los padres hay que ser cauto, y las expectativas deben ser reales. Es importante aclararles que en una malformación mayor es imposible mejorar el aspecto anatómico a niveles normales especialmente si coexisten otras anomalías congénitas. Las cicatrices suelen ser extensas. Sin embargo, los inconvenientes mencionados no deben impedir la posibilidad del trasplante distal de la escápula, porque

con ella mejorará considerablemente la función del hombro y su aspecto.

La técnica recomendada por Tachdjian es una modificación de la escapuloplastia de Green (lámina 2). Posee las ventajas siguientes: en primer término, la osteotomía clavicular facilita el descenso de la escápula e impide la lesión neurovascular. En segundo lugar, la incisión posterior en la línea media tiene mayor atractivo estético y permite corregir casos bilaterales y la fusión espinal simultánea, si está indicada por la presencia de hemivértebras. En tercer lugar, elimina la necesidad de tracción y hospitalización duraderas. La técnica de Woodward se describe en la lámina 3, porque aún muchos cirujanos ortopedistas la practican.[13,34,45,74] Tachdjian no advierte ventaja alguna en dicha técnica, en comparación con la de Green. La prominencia de la escápula puede ser tan objetable desde el punto de vista estético, como la asimetría de los hombros, por la posición alta de dicho hueso. La causa de la prominencia es la hipoplasia o aplasia de los romboides o el serrato mayor. En tal caso Tachdjian recomienda la fasciodesis de la escápula en la jaula costal, y hacer que descienda dicho hueso a su posición normal, pero rotado hacia afuera (lámina 2, etapa Q). En su experiencia, la posición fija rotada hacia afuera compensará el movimiento escapulocostal perdido, y el paciente podrá hacer la abducción del hombro totalmente por movimiento de la circulación humeral. La corrección que se logra con la escapuloplastia de Green modificada es mejor y más atractiva desde el punto de vista estético, y de mayor importancia, se recupera el control motor de la escápula (fig. 2-21).

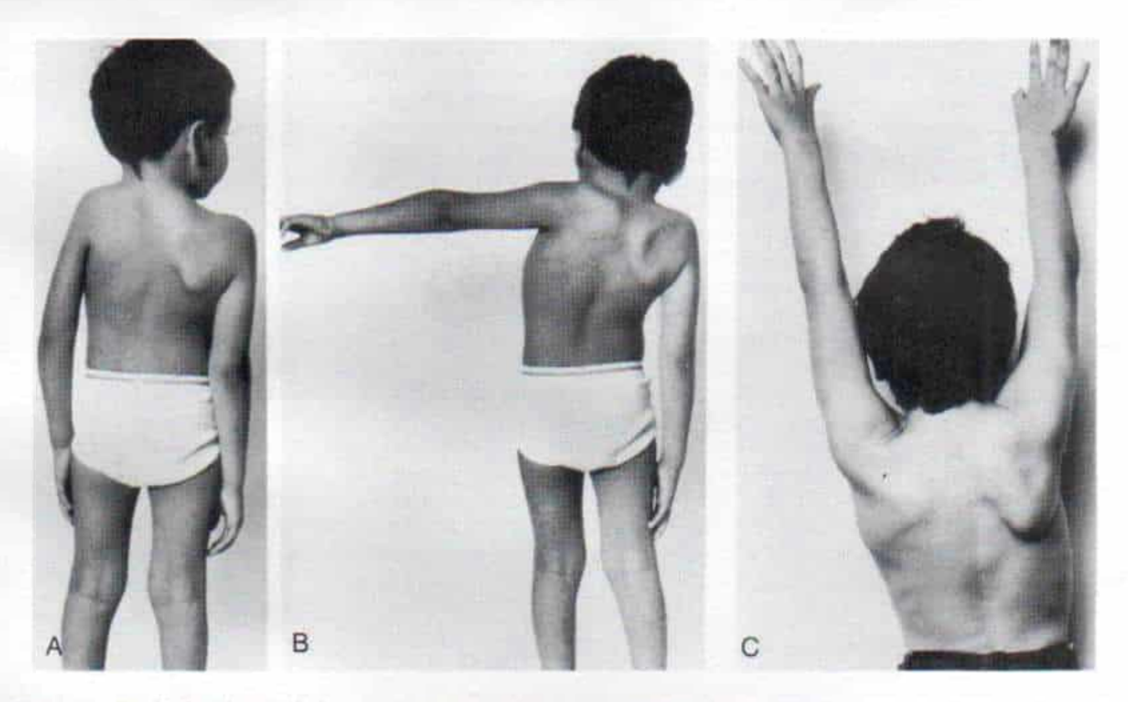


Fig. 2-21. Resultados clínicos de la escapuloplastia modificada de Green en la escápula alta congénita del lado izquierdo.

A, es notable la asimetría de los hombros, por la escápula alta del lado izquierdo. **B**, limitación de la abducción del hombro izquierdo. **C**, resultado posoperatorio tres años después, en que se advierte la abducción completa del hombro izquierdo.

Escapuloplastia modificada de Green para corregir escápula alta congénita (deformidad de Sprengel)

En primer lugar, se practica un corte de la clavícula. El paciente se coloca en decúbito lateral y el operador prepara en forma aséptica y cubre con lienzos la mitad superior del tórax, todo el cuello y miembro escapular, y la nuca. Es de suma importancia que durante la cirugía pueda observarse el nivel de la escápula contralateral normal. Otra posibilidad sería colocar al paciente en decúbito dorsal y preparar el cuello y la mitad superior del tórax, seccionar la clavícula y después girar al paciente al decúbito ventral, preparar asépticamente de nuevo la zona y colocar nueva lencería. El autor de este texto advierte que es más expedito el primer método.

TECNICA OPERATORIA

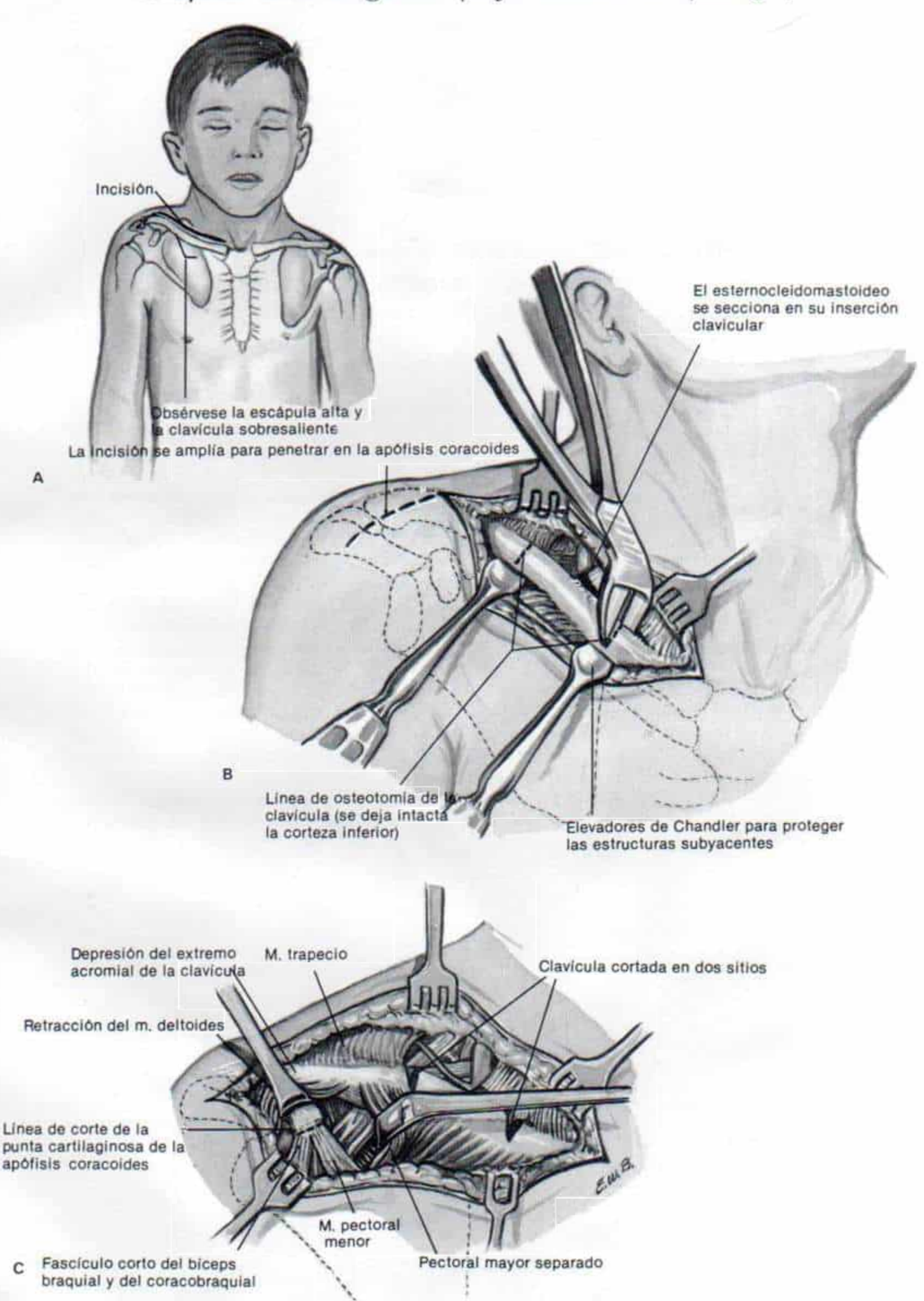
A, se hace una incisión curvilínea supraclavicular a 2 cm por arriba de la clavícula, que corresponda a los pliegues cutáneos del cuello, y se centra sobre la porción media de dicho hueso. Es mejor hacer la incisión cutánea con el cuello en flexión leve (no hiperextensión). El tejido subcutáneo se secciona en concordancia con la incisión cutánea, y la incisión se desplaza hacia abajo directamente sobre la clavícula.

B, el cirujano secciona la aponeurosis profunda, y pinza y coagula cualquier vena superficial. El periostio clavicular se secciona en sentido longitudinal en su cara anterior, y con un despegador perióstico lo eleva suavemente en toda la circunferencia de la clavícula. Coloca por detrás de la clavícula y en plano profundo dos elevadores pequeños de Chandler, para proteger los vasos subclaviculares y el plexo braquial.

C, con el osteótomo o una sierra eléctrica oscilatoria secciona la clavícula en uno o dos sitios, y deja su corteza posteroinferior intacta (si se utilizan dos sitios deben estar separados con una distancia de 3 cm). Después por una maniobra suave, el cirujano produce una fractura en rama verde de la clavícula. Cierra el periostio y la piel con puntos continuos subcuticulares. No se recomienda la morcelación de la clavícula.

En el paciente de mayor edad, la incisión puede extenderse hacia los lados, de manera que queden al descubierto la punta de la apófisis coracoides y los puntos de origen del fascículo corto del bíceps braquial y el músculo coracobraquial. Se secciona el extremo cartilaginoso de la apófisis coracoides y después se cierra la incisión, como se describió. La finalidad de esta fase en el niño mayor de 10 años de edad es evitar la compresión del paquete neurovascular contra la costilla.

Lámina 2. Escapuloplastia modificada de Green para corregir escápula alta congénita (deformidad de Sprengel)



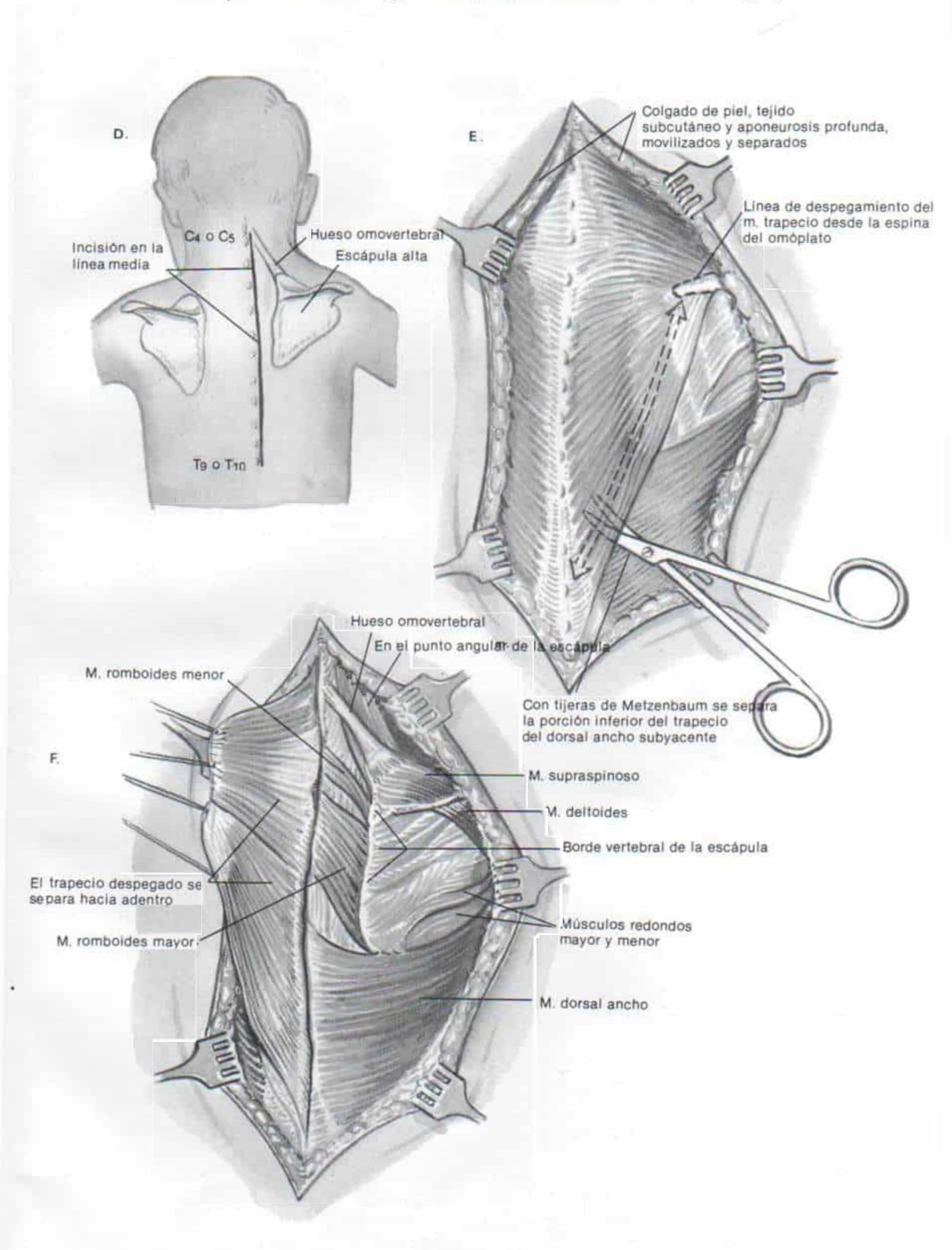
Escapuloplastia modificada de Green para corregir escápula alta congénita (deformidad de Sprengel) (continuación)

D, el paciente es llevado a la posición de decúbito ventral con la cabeza y el cuello extendidos más allá del borde de la mesa de operaciones y apoyados en un dispositivo especial. La porción del dispositivo de apoyo correspondiente al mentón debe estar perfectamente acojinada y durante el método el anestesiólogo debe revisar frecuentemente el mentón para identificar áreas de presión. La fijación de los glúteos del niño a la mesa de operaciones, con cinta adhesiva de 5 a 7.5 cm de ancho, evitará que se deslicen hacia abajo. Es importante conservar la esterilidad del campo operatorio. En primer lugar, el cirujano palpa y marca con tinta indeleble el borde vertebral, el nivel del ángulo inferior y la espina de la escápula elevada y los del omóplato normal contrarios. Hace una incisión en la línea media, que comience en la apófisis espinosa de la cuarta vértebra cervical y se extienda en sentido distal para terminar en la apófisis espinosa de la décima vértebra dorsal (C-4 a T-10).

E, el cirujano secciona la piel y el tejido subcutáneo siguiendo la incisión cutánea, y crea un plano entre el tejido mencionado y la aponeurosis que está por debajo del músculo trapecio. Se extiende la disección en sentido lateral, para dejar al descubierto la espina del omóplato. En siguiente término, aísla el borde inferior del trapecio que se dirige en sentido oblicuo hacia arriba y afuera, hasta la espina de la escápula. Su borde lateral libre es movilizado y retraído en sentido proximal y medial. Secciona la inserción de todo el trapecio (porciones superior, media e inferior) en la espina del omóplato, las eleva en forma extraperióstica, y marca con puntos de Mersilene 2-0. En sentido inferior separa las fibras inferiores del trapecio, de las fibras del dorsal ancho subyacente, por medio de tijeras de Metzenbaum.

F, el músculo trapecio despegado se separa hacia adentro, de modo que queden al descubierto los músculos subyacentes y la escápula. Es importante no lesionar el nervio espinal, que es el que mueve el trapecio.

Lámina 2. Escapuloplastia modificada de Green para corregir escápula alta congénita (deformidad de Sprengel)

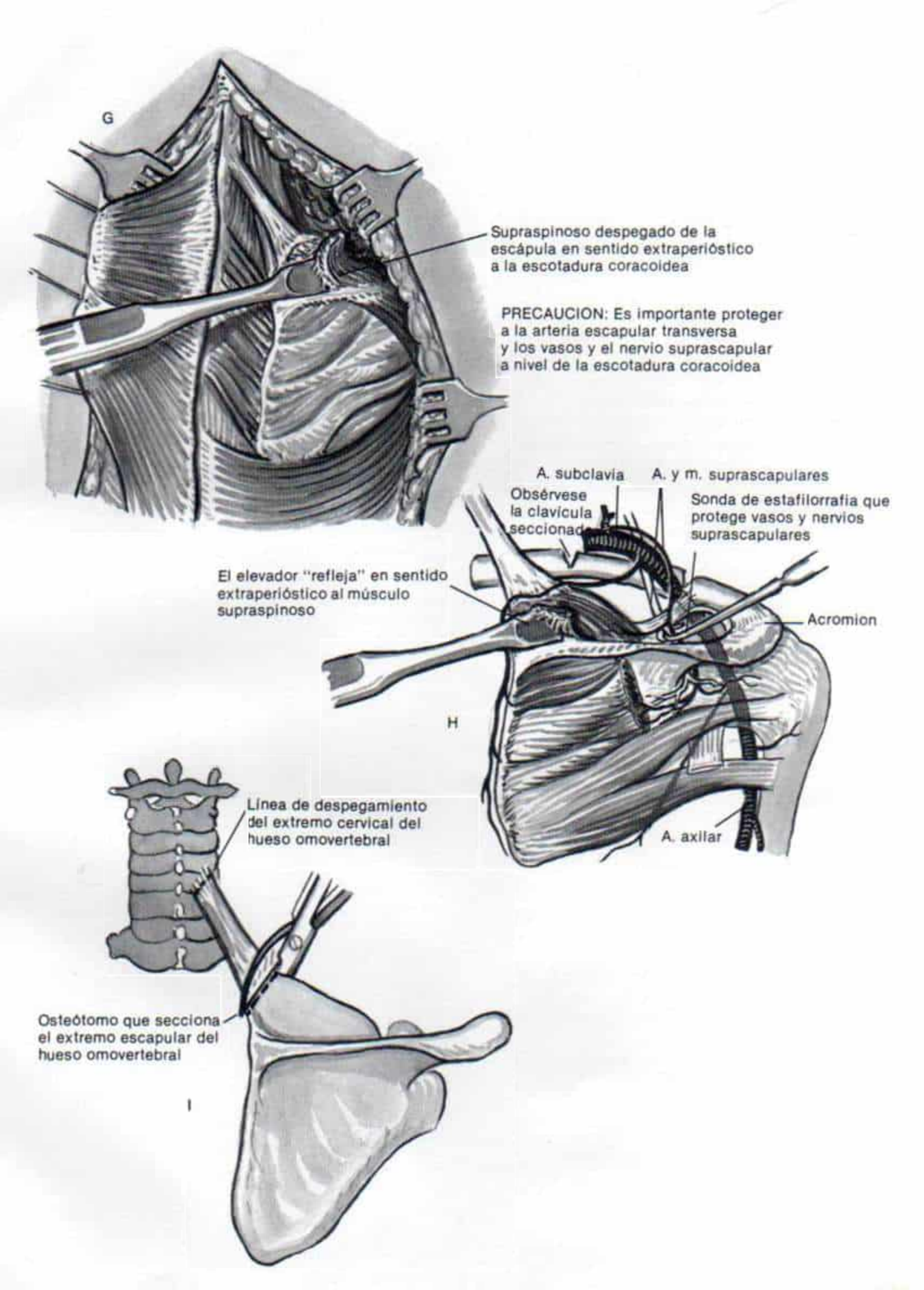


Escapuloplastia modificada de Green para corregir escápula alta congénita (deformidad de Sprengel) (continuación)

G y **H**, después el cirujano despega el músculo supraspinoso de la escápula en forma extraperióstica, hasta la escotadura coracoidea. Es importante identificar y proteger la arteria escapular transversa y los vasos y el nervio suprascapulares, y protegerlos en la porción lateral de la incisión, en el punto en que penetran en la fosa infraspinosa y pasan por la escotadura coracoidea.

I, la barra omovertebral (hueso, cartílago o tejido fibroso) se elimina al cortarla en primer término en el extremo escapular con un osteótomo y después desplegarla suavemente de su punto de unión a las vértebras cervicales. A nivel cervical puede estar unida a la apófisis espinosa, a la lámina o a la apófisis transversa de una de las vértebras cervicales más bajas (cuarta a séptima).

Lámina 2. Escapuloplastia modificada de Green para corregir escápula alta congénita (deformidad de Sprengel)



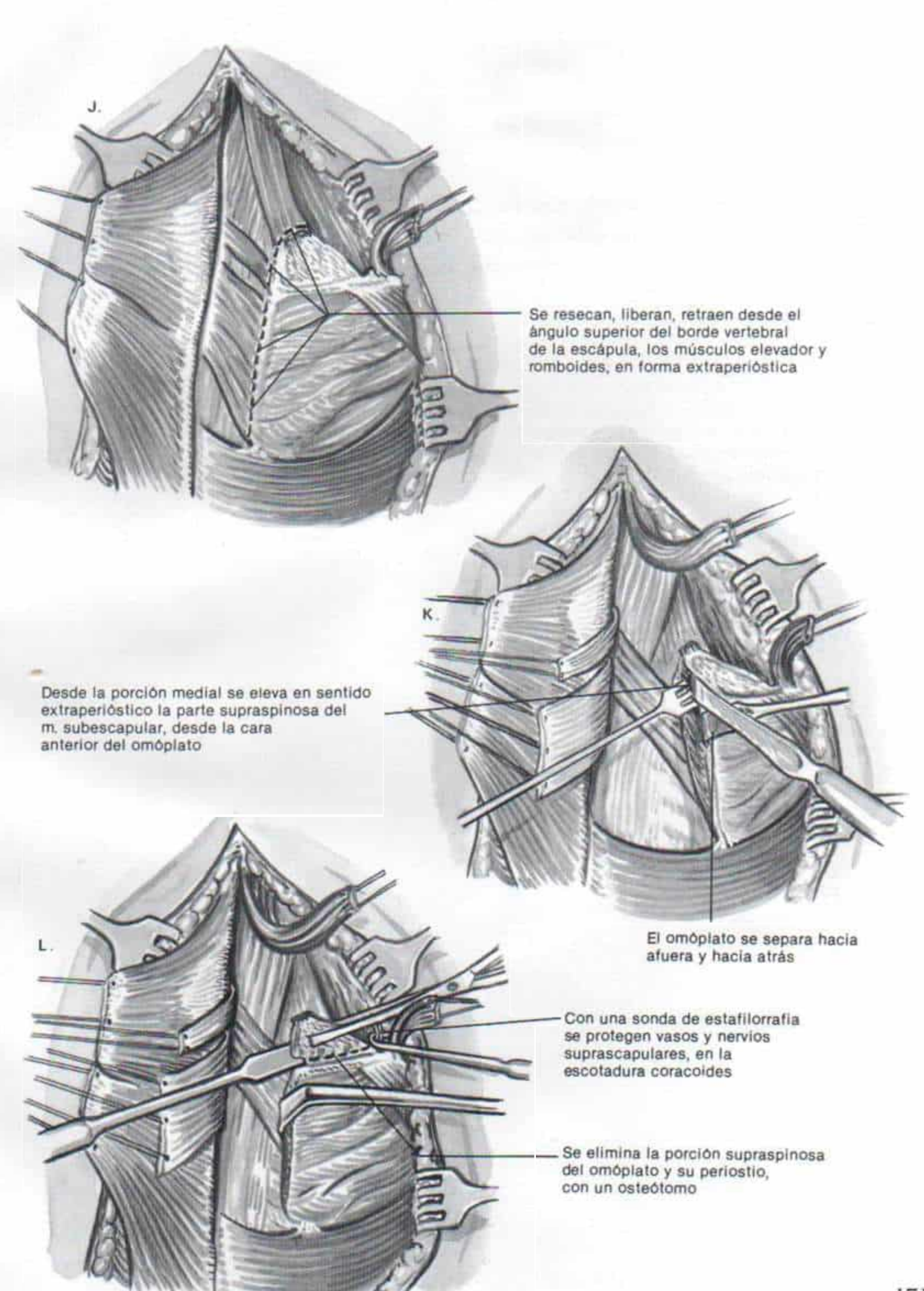
Escapuloplastia modificada de Green para corregir la escápula congénita (deformidad de Sprengel) (continuación)

J, el cirujano diseca en sentido extraperióstico, secciona y retrae las inserciones de los músculos angulares en el ángulo superior del omóplato y de los músculos romboideos mayor y menor, y marca sus cabos libres con Mersilene 2-0.

K, después retrae hacia atrás el borde superior de la escápula y desde un punto medial comienza a elevar en forma extraperióstica la porción supraspinosa del músculo subescapular, desde la cara anterior del omóplato.

L, en siguiente lugar coloca una sonda de estafilorrafia en la escotadura coracoidea, para proteger nervios y vasos suprascapulares, y con un osteótomo, elimina la porción supraspinosa de la escápula, junto con su periostio. (En la actualidad, Tachdjian conserva la anatomía normal de la escápula, porque a menudo su porción supraspinosa está "doblada" hacia adelante, en sentido de la jaula torácica, y en este caso hace una fractura en rama verde y eleva la porción "doblada".)

Lámina 2. Escapuloplastia modificada de Green para corregir escápula alta congénita (deformidad de Sprengel)



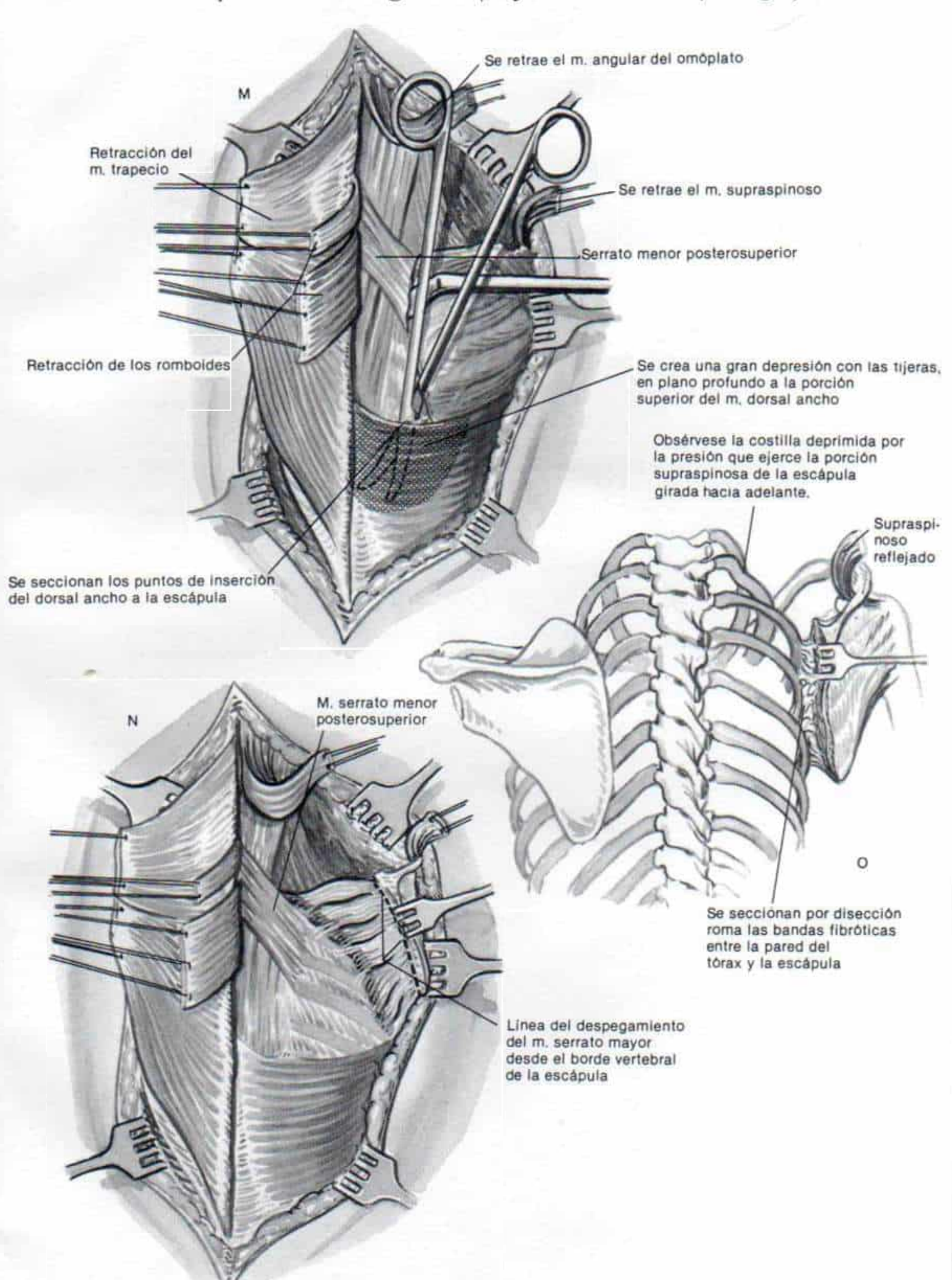
Escapuloplastia modificada de Green para corregir escápula alta congénita (deformidad de Sprengel) (continuación)

M, después se seccionan en forma extraperióstica los puntos de inserción del dorsal ancho a la escápula, y por disección roma se crea una depresión o "bolsa" grande en plano profundo, en relación con la porción superior del dorsal ancho.

N, el borde medial o interno de la escápula se evierte, al separarlo en sentido posterior y externo, y se liberan en forma extraperitoneal y se marcan con puntos de Mersilene 2-0 las inserciones del serrato mayor al borde vertebral y el ángulo de la escápula.

O, algunas bandas fibróticas gruesas pueden conectar la escápula con la pared del tórax y es importante seccionarlas para movilizar la escápula y poderla desplazar en sentido muy distal.

Lámina 2. Escapuloplastia modificada de Green para corregir escápula alta congénita (deformidad de Sprengel)



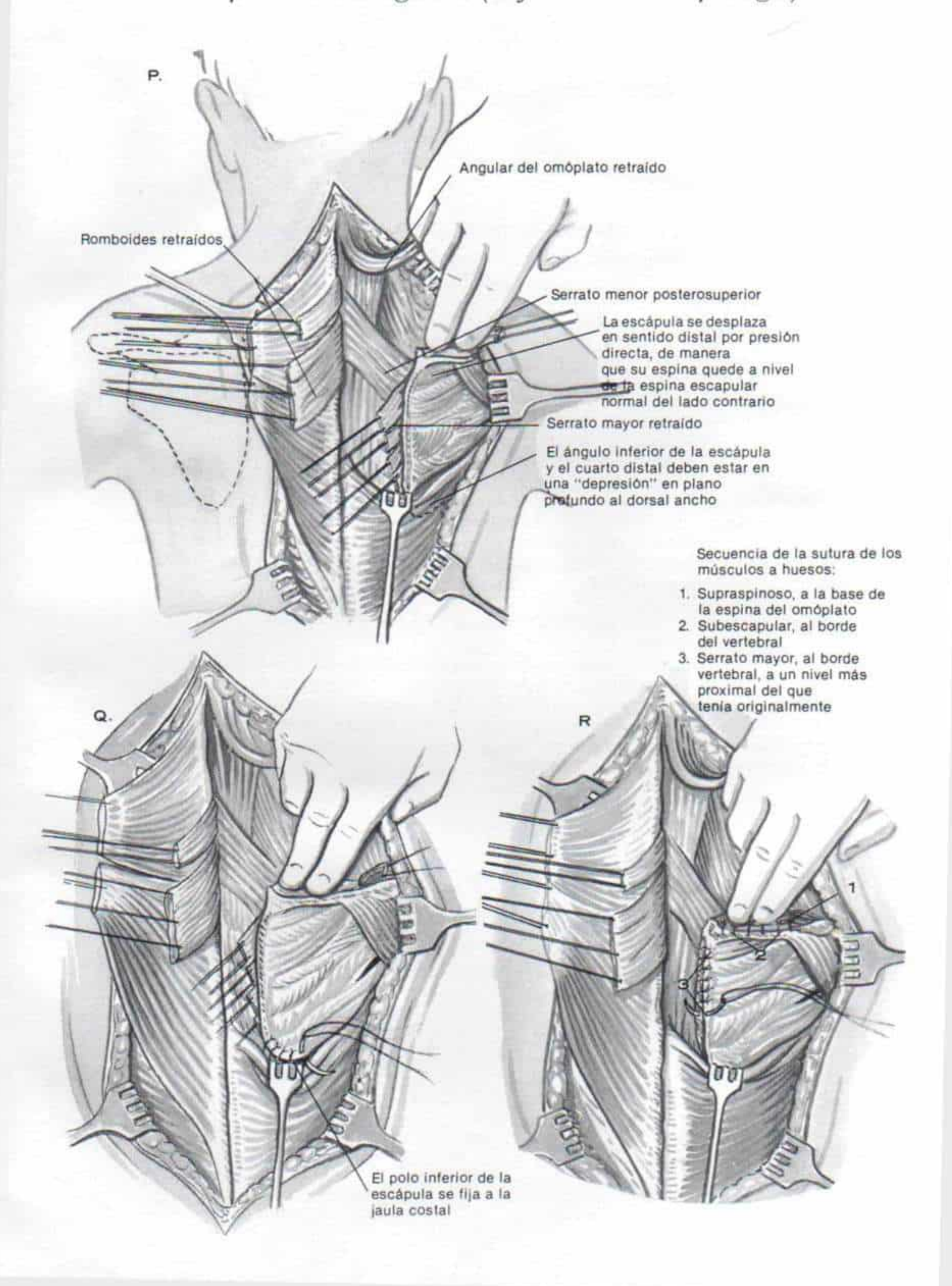
Escapuloplastia modificada de Green para corregir escápula alta congénita (deformidad de Sprengel) (continuación)

P, después, por presión directa y sin tracción del brazo, se desplaza suavemente la escápula en sentido distal hasta la posición buscada. El operador debe recordar siempre la posibilidad de estirar y lesionar el plexo braquial, y por ello no hará absolutamente ninguna manipulación vigorosa. El ángulo inferior y el cuarto distal de la escápula deben estar en una gran depresión, en plano profundo a la porción superior del dorsal ancho.

Q, si la escápula sobresale en uno de sus ángulos, se une el polo inferior del hueso a la costilla vecina, con dos o tres puntos absorbibles. Si los romboides u otros músculos escapulocostales muestran hipoplasia o fibrosis, y hay elevación extraordinaria de la escápula, Tachdjian recomienda fijar la escápula en la jaula costal en una posición más baja y más rotada hacia afuera. La "prominencia" debe corregirse y la posición fija rotada en sentido lateral de la escápula permitirá al paciente realizar la abducción del hombro perfectamente a nivel de la articulación glenohumeral.

R, en siguiente lugar, mientras el asistente sostiene la escápula en su posición más baja, el cirujano vuelve a unir los músculos seccionados y marcados, en el orden siguiente: 1) el supraspinoso, a la base de la espina escapular; 2) el subescapular, al borde vertebral; 3) el serrato mayor al borde vertebral en un nivel proximal del que tenía en su posición original.

Lámina 2. Escapuloplastia modificada de Green para corregir escápula alta congénita (deformidad de Sprengel)



Escapuloplastia modificada de Green para corregir escápula alta congénita (deformidad de Sprengel) (continuación)

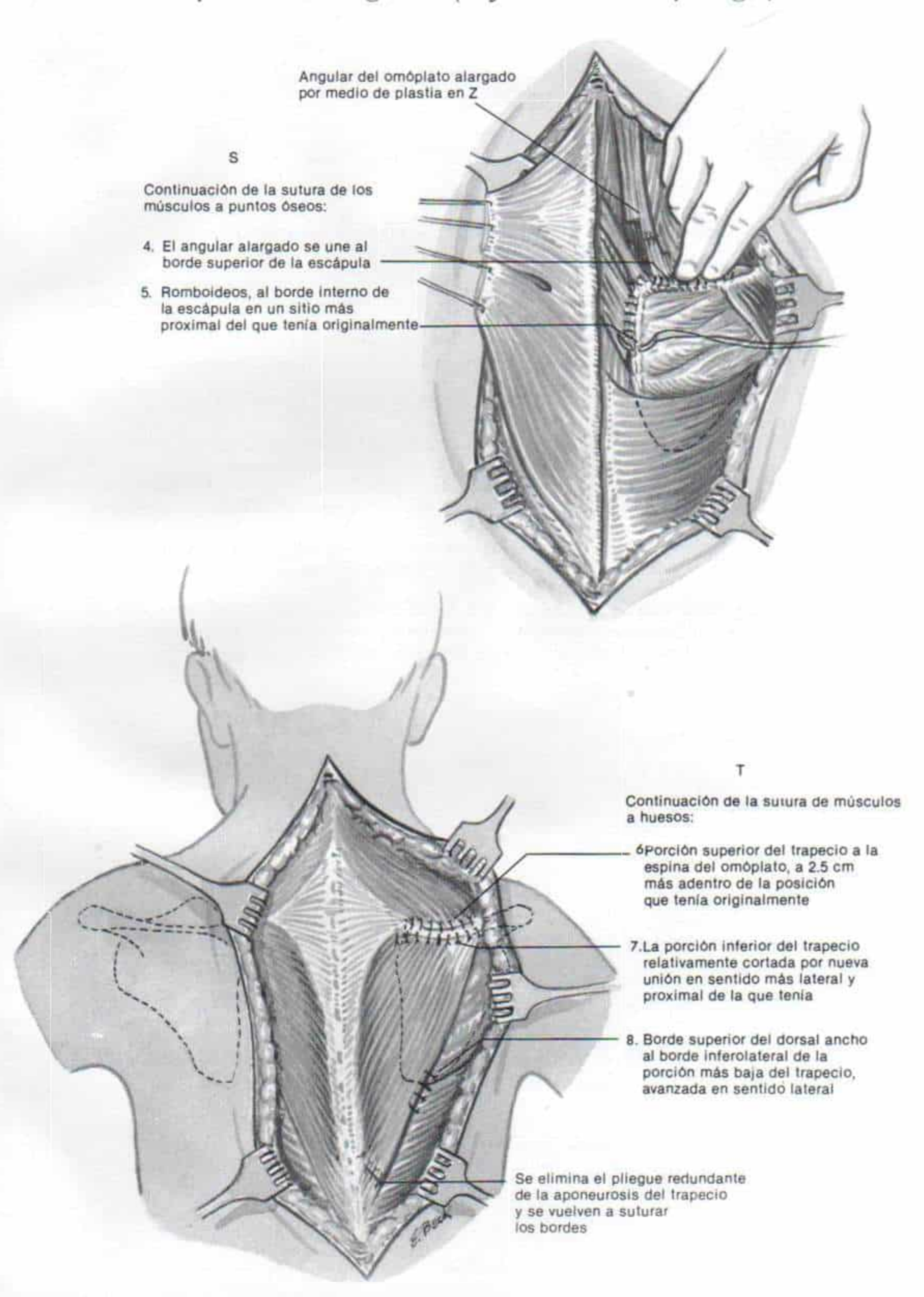
S, 4) el angular (alargado si es necesario), se une al borde superior de la escápula. 5). Los romboides se unen al borde interno de la escápula en un sitio más proximal al que tenía originalmente.

T, 6) la porción superior del trapecio se vuelve a unir a la espina del omóplato, a unos 3.5 cm por dentro de su posición original. 7) La porción inferior del trapecio se une a la espina del omóplato en forma más lateral y proximal de la que tenía. 8) El borde superior del dorsal ancho se une al borde inferolateral de la porción inferior avanzada en sentido lateral, del trapecio. En la porción distal de la incisión se identifica el origen de la porción inferior del trapecio, se elimina el tejido en exceso, y se superponen y suturan los bordes musculares libres. La mayor tensión en esta parte del músculo será un factor adicional para sostener la escápula en la posición más baja en que se colocó. La incisión se cierra en planos. La piel puede cerrarse en forma subcuticular. Si también hay membrana alar del cuello puede repararse por medio de un plastia en **Z**.

ATENCION POSOPERATORIA

El hombro se inmoviliza en un enyesado de Velpeau y el operador debe tener la seguridad de que no está elevado el codo. En un lapso de tres a cuatro días, el paciente retorna a su hogar, y unas cuatro o seis semanas después se quita el enyesado y se inician ejercicios de abducción activa del hombro y depresión de la escápula, para mejorar la potencia muscular. También se llevan a cabo ejercicios pasivos de las articulaciones glenohumeral y escapulocostal, para ampliar el arco de movimiento articular.

Lámina 2. Escapuloplastia modificada de Green para corregir escápula alta congénita (deformidad de Sprengel)



Operación de Woodward en escápula alta congénita

La operación se practica con el niño en decúbito ventral y su cabeza apoyada en un dispositivo cefálico para craneotomía, y el cuello en flexión leve. El operador prepara en forma aséptica y coloca lienzos en los lados del cuello y en la nuca, ambos hombros, el tronco hasta las crestas iliacas y el miembro escapular del lado afectado. Es importante poder manipular la cintura escapular y los brazos durante la operación, sin contaminar el campo quirúrgico.

TECNICA OPERATORIA

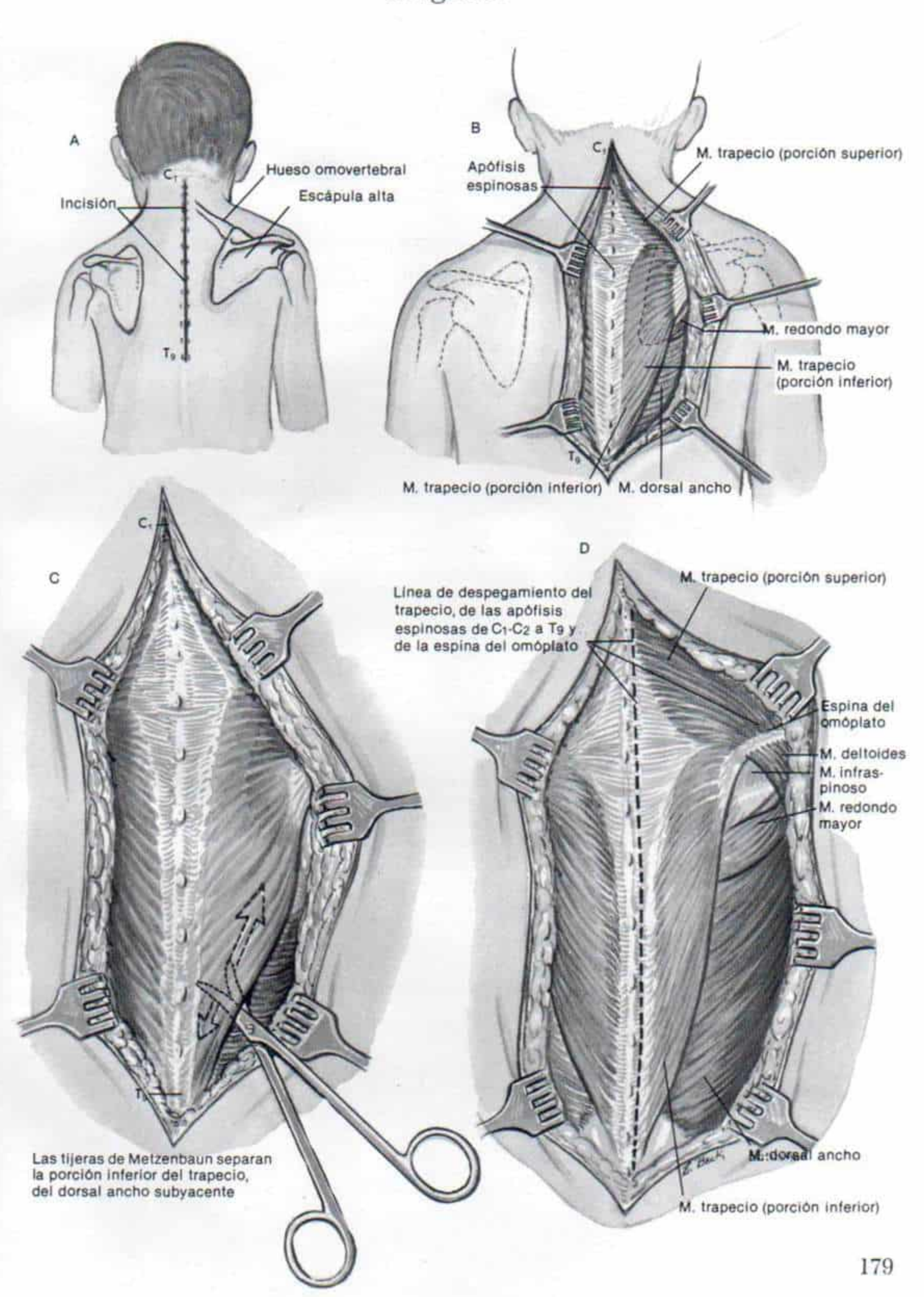
A, el cirujano hace una incisión longitudinal en la línea media que va desde la apófisis espinosa de la primera vértebra cervical hasta la de la novena vértebra dorsal.

B, el tejido subcutáneo se divide con arreglo a la incisión cutánea. Los bordes de la incisión se "socavan" en sentido lateral hasta el borde interno de la escápula. Es importante visualizar claramente la disposición de los fascículos musculares.

C, en siguiente término se identifica el borde lateral de trapecio en la porción distal de la incisión. Por disección roma se separa la porción inferior del trapecio, del dorsal ancho subyacente.

D, con el bisturí se despegan el punto de origen duro y tendinoso del músculo trapecio, de las apófisis espinosas. Se pasan numerosos puntos de sutura de todo el origen del músculo para marcarlo y utilizarlo en las maniobras siguientes de fijación nueva.

Lámina 3. Operación de Woodward en escápula alta congénita



Las tijeras de Metzenbaun separan la porción inferior del trapecio, del dorsal ancho subyacente

Operación de Woodward en escápula alta congénita (continuación)

E, en la porción superior de la incisión se seccionan con bisturí los puntos de origen de los romboides mayor y menor, y se marcan con suturas. Una capa profunda perfectamente definida de aponeurosis separa los romboides y la porción superior del trapecio, del músculo serrato menor posterosuperior, y la masa común espinal. Es de suma importancia conservar un plano tisular apropiado. También hay que conservar intacta la aponeurosis y la capa muscular, para la fijación precisa del omóplato en su nivel más bajo.

En siguiente término se separa en sentido lateral toda la capa muscular y queda al descubierto el hueso omovertebral o la banda fibrosa (si se identifica). La barra omovertebral se elimina en sentido *extraperióstico*; por lo común se extiende desde el ángulo superior de la escápula hasta las vértebras cervicales inferiores. Es mejor utilizar un osteótomo para la resección. Es indispensable no lesionar el nervio espinal, los nervios a los romboides y la arteria escapular descendente. Se secciona el angular contraído y también su punto de inserción en la escápula. Las bandas fibrosas unidas a la superficie anterior de la escápula por lo común limitan su desplazamiento descendente, y si se las identifica, habrá que seccionarlas. En siguiente término se hace eversión de la escápula y se despega el serrato mayor de su punto de inserción en el borde vertebral del omóplato. Se utiliza un despegador perióstico para elevar el músculo supraspinoso en sentido extraperióstico desde la porción supraspinosa de la escápula y también el músculo subescapular, desde la superficie profunda de este hueso, en un punto medio entre los ángulos superior e inferior. Se elimina la porción supraspinosa de la escápula junto con su periostio. Es importante no lesionar los vasos y nervios suprascapulares y la arteria escapular transversa. Los pasos mencionados se ilustran en la lámina 2, en las etapas **K** y **L** de la escapuloplastia modificada de Green.

F, en siguiente término se baja la escápula a su nivel normal y un asistente sostiene la porción corregida. El músculo subescapular se vuelve a unir al borde vertebral de la escápula y se vuelve a suturar el músculo supraspinoso a la espina del omóplato. Se une el serrato mayor de nuevo al borde vertebral de la escápula en nivel más proximal. También se vuelve a fijar a la escápula el dorsal ancho. En sentido cefalocaudal se suturan la aponeurosis gruesa del trapecio y los romboides, a las apófisis espinosas en un nivel más distal. Es esencial que el asistente conserve el nivel ya corregido de la escápula.

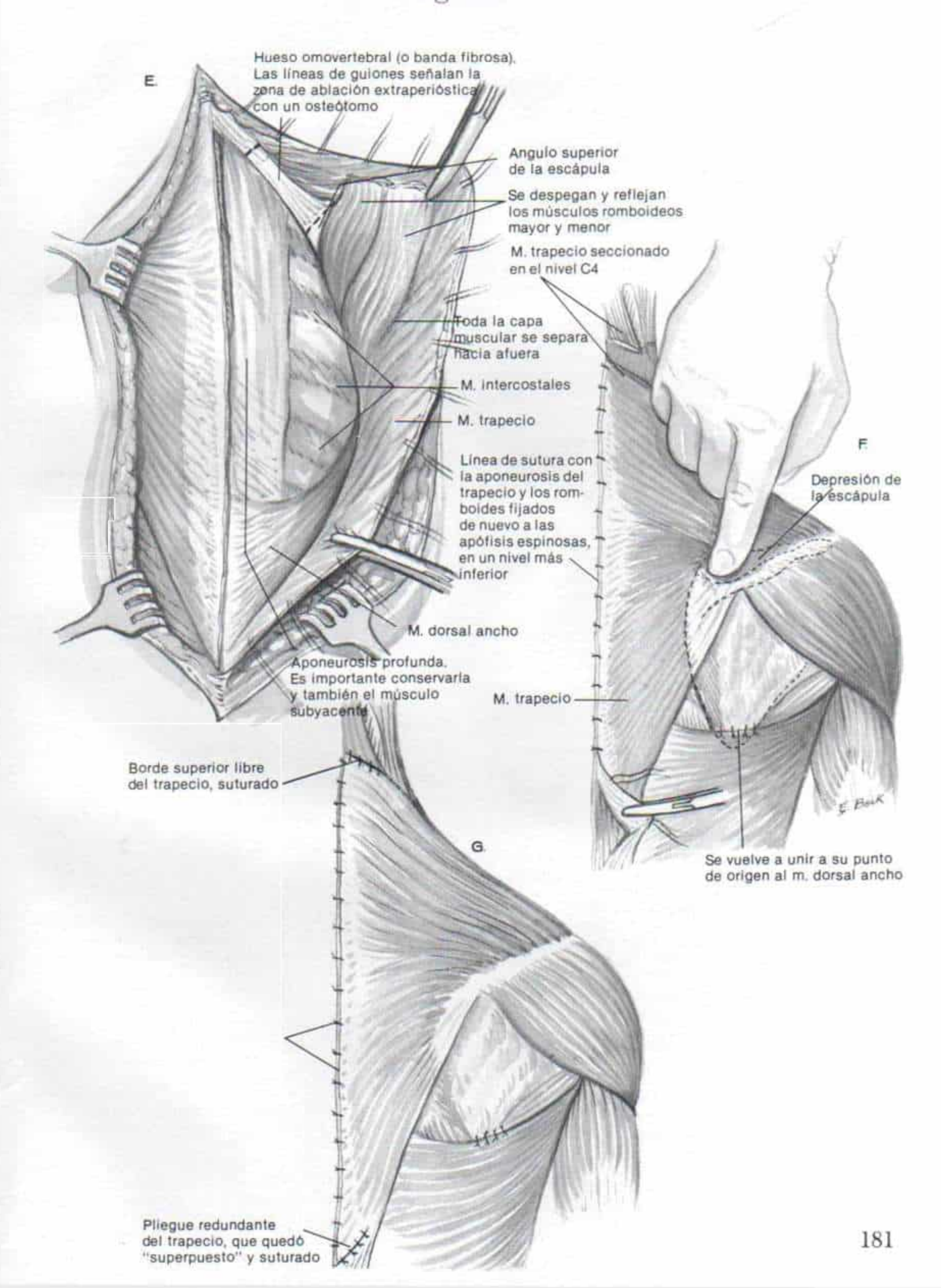
G, no se alteró el punto de origen del trapecio en sentido distal a la novena vértebra torácica, y por ello queda un pliegue redundante de aponeurosis en el extremo distal del trapecio, que hay que eliminar y volver a suturar.

La incisión se cierra en la forma corriente, y la piel se cierra con puntos subcuticulares.

ATENCION POSOPERATORIA

Se aplica un vendaje de Velpeau que se usa durante tres a cuatro semanas. Se permite al niño ambular el día después de la operación. Después de quitar el vendaje mencionado se inician ejercicios posoperatorios semejantes a los descritos en la escapuloplastia de Green modificada.

Lámina 3. Operación de Woodward en escápula alta congénita



Bibliografía

1. Allan, F. G.: The surgical treatment of Sprengel's shoulder. J. Bone Joint Surg., *46-B*:162, 1964.
2. Arens, W.: Eine seltene angeborene Missbildung des Schultergelenkes. Fortschr. Geb. Röntgenstr., *75*:365, 1951.
3. Aubert, L., and Arroyo, H.: Maladie de Sprengel familiale. Marseille Med., *104*:289, 1967.
4. Bagg, H. J.: Hereditary abnormalities of the limbs, their origin and transmission. II. A morphological study with special reference to the etiology of club feet, syndactylism, hypodactylism, and congenital amputation in the descendants of x-rayed mice. Am. J. Anat., *43*:167, 1929.
5. Bagg, H. J., and Halter, C. R.: Further studies on the inheritance of structural defects in the descendants of mice exposed to roentgen-ray irradiation. (Abstract.) Anat. Rec., *37*:183, 1927.
6. Bagg, H. J., and Little, C. C.: Hereditary structural defects in the descendants of mice exposed to roentgen ray irradiation. Am. J. Anat., 33:119, 1924.
7. Bazan, U. B. von: The association between congenital elevation of the scapula and diastematomyelia. J. Bone Joint Surg., *61-B*:59, 1979.
8. Bazan, U. B. von, Redlich, H., Puhl, W., and Best, S.: The omovertebral bone—new possibility of preoperative examination by computed axial tomography. Z. Orthop., *116*:795, 1978.
9. Binnie, J. F.: Congenital elevation of the scapula (Sprengel's deformity). Ann. Surg., *65*:488, 1917.
10. Blair, J. D., and Wells, P. O.: Bilateral undescended scapula associated with omovertebral bone. J. Bone Joint Surg., 39-A:201, 1957.
11. Bonnevie, K.: Embryological analysis of gene manifestation in Little and Bagg's abnormal mouse tribe. J. Exp. Zool., *67*:443, 1934.
12. Brzezinska, H., Dabkowska, M., Janiszewska-Fronczak, M., Krawczynski, M., and Zgliczynska-Bartoszewicz, M.: Klippel-Feil syndrome coexisting with Sprengel's disease in a 3-year-old child. Pneumonol. Pol., *45*:569, 1977.
13. Cabanac, J.: Sur élévation congénitale de l'omoplate. Med. Acad. Chir. (Paris), *80*:474, 1954.
14. Carson, W. G., Lovell, W. W., and Whitesides, T. E., Jr.: Congenital elevation of the scapula. Surgical correction by the Woodward procedure. J. Bone Joint Surg., *63-A*:1199, 1981.
15. Cavendish, M. E.: Congenital elevation of the scapula. J. Bone Joint Surg., *54-B*:395, 1972.
16. Cervenensky, J., and Kalman, E.: Unsere Erfahrungen mit der chirurgischen Therapie der Sprengelschen Deformität. Beitr. Orthop. Traumatol., *15*:545, 1968.
17. Chigot, P. L.: Sur élévation congénitale de l'omoplate. Rev. Chir. Orthop. (Paris), *38*:154, 1952.
18. Chigot, P. L., and Ingelrans, R.: Sur élévation congénitale de l'omoplate. Mem. Acad. Chir. (Paris), *89*:812, 1963.
19. Chung, S. M. K., and Farahvar, H.: Surgery of the clavicle in Sprengel's deformity. Clin. Orthop., *116*:138, 1976.
20. Chung, S. M. K., and Nissenbaum, M. M.: Congenital and developmental defects of the shoulder. Orthop. Clin. North Am., *6*:381, 1975.
21. Collier, M.: Dysostose mandibulo-faciale avec difformité de Sprengel, naevus verruqueux de la face et anomalies du fond de l'oeil. Ophthalmologica, *164*:97, 1972.
22. Creyssel, J., and Cornet, J.: Sur le traitement de la surélévation congénitale de l'omoplate. Lyon Chir., 58:789, 1962.
23. Critchley, M.: Sprengel's deformity with paraplegia. Br. J. Surg., *14*:243, 1926.
24. Currie, A. R., Bird, C. C., Crawford, A. M., and Sims, P.: Embryopathic effects of 7, 12-dimethylbenz(a)anthracene and its hydroxymethyl derivatives in the Sprague-Dawley rat. Nature, *226*:911, 1970.
25. DeBastiani, G., Boscaro, C., and Coletti, N.: Green's operation in treatment of elevated scapula. Chir. Organi Mov., *64*:1, 1978.
26. Delchef, J.: L'élévation congénitale de l'omoplate. Bulletin de l'Académie Royale de Médicine de Belgique. 5th Series 2:216, 1922.
27. DuToit, F.: A case of congenital elevation of the scapula (Sprengel's deformity) with defect of the cervical spine associated with syringomyelia. Brain, *54*:421, 1931.
28. Ely, L. W.: Sprengel's deformity. Arch. Surg., *11*:598, 1925.
29. Engel, D.: Etiology of multiple deformities. Am. J. Dis. Child., *60*:562, 1940.
30. Engel, D.: The etiology of the undescended scapula and related syndromes. J. Bone Joint Surg., *25*:613, 1943.
31. Eulenberg, M.: Beitrag zur Dislocation der Scapula. Amtliche Berichte über die Versammlungen deutscher Naturforscher und Aerzte fur die Jahre, *37*:291, 1863.
32. Eulenberg, M.: Casuistische Mittheilungen aus dem Begiete der Orthopädie. Arch. Klin. Chir., *4*:301, 1863.
33. Fairbank, H. A. T.: Congenital elevation of the scapula: A series of eighteen cases with a detailed description of dissected specimen. Br. J. Surg., *1*:553, 1913–1914.
34. Ferro, R., Perquis, P., Gourul, J. C., Piquard, B., and Auphan, D.: Three cases of congenital elevation of the scapula treated with Woodward's technic. Bull. Soc. Med. Afr. Noire Lang. Fr., *17*:611, 1972.
35. Fetterolf, G., and Arnett, J. H.: A case of Sprengel's deformity. Am. J. Med. Sci., *148*:521, 1914.
36. Fourrier, P., and Cochet: Un cas de surélévation congénitale de l'omoplate. Lyon Chir., *56*:603, 1960.
37. Furst, W., and Ostrum, H. W.: Platybasia, Klippel-Feil syndrome and Sprengel's deformity. A. J. R., *47*:588, 1942.
38. Gandin, J.: Surgical treatment of congenital elevation of the scapula. 4 cases. Chirurgie, *98*:674, 1972.
39. Gill, A. B.: Sprengel's deformity (congenital elevation of the scapula). Trans. Phila. Acad. Surg., Nov., 1919. Abstract in Ann. Surg., *71*:229, 1920.
40. Gottesleben, A.: Über der doppelseitigen und einseitigen Schulterblatthochstand. Langenbecks Arch. Klin. Chir., *144*:723, 1927.
41. Green, W. T.: The surgical correction of congenital elevation of the scapula (Sprengel's deformity). Proceedings of the American Orthopedic Association. J. Bone Joint Surg., *39-A*:1439, 1957.
42. Greenberg, L. M.: Sprengel's deformity. Ann. Paediatr., *198*:89, 1962.
43. Greig, D. M.: On congenital high scapula. Edinburgh Med. J. N.S., *6*:242, 1911.
44. Greig, D. M.: Congenital high scapula. Edinburgh Med. J. N. S., *31*:22, 1924.
45. Grogan, D. P., Stanley, E. A., and Bobechko, W. P.: The congenital undescended scapula. Surgical correction by the Woodward procedure. J. Bone Joint Surg., *65-B*:598, 1983.
46. Hensinger, R. N.: Orthopedic problems of the shoulder and neck. Pediatr. Clin. North Am., *24*:889, 1977.
47. Hensinger, R. N., Lang, J. E., and MacEwen, G. D.:

Klippel-Feil syndrome: A constellation of associated anomalies. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1246, 1974.
48. Horwitz, A. E.: Congenital elevation of the scapula—Sprengel's deformity. Am. J. Orthop. Surg., *6*:260, 1908.
49. Hutchinson, J.: Deformity of shoulder girdle. Br. Med. J., *1*:634, 1894.
50. Inclan, A.: Congenital elevation of the scapula or Sprengel's deformity: Two clinical cases treated with Ober's operation. Cir. Ortop. Trauma, Habana, *15*:1, 1949.
51. Ionescu, A., Lavrov, S., and Milicescu, S.: Bilateral congenital elevation of the scapula associated with the Klippel-Feil syndrome. Chirurgia (Bucur.), *21*:241, 1972.
52. Jeannopoulos, C. L.: Congenital elevation of the scapula. J. Bone Joint Surg., *34-A*:883, 1952.
53. Jeannopoulos, C. L.: Observations on congenital elevation of the scapula. Clin. Orthop., *20*:132, 1961.
54. Jenkinson, S. G.: Undescended scapula associated with omovertebral bone: Sprengel's deformity. J. La. State Med. Soc., *129*:13, 1977.
55. Keats, T. E.: Ocular hypertelorism (Greig's syndrome) associated with Sprengel's deformity. A. J. R., *110*:119, 1970.
56. Kieffer, D., Kuntz, J. L., Heitz, A., and Asch, L.: Unusual malformation complex in Sprengel's deformity. (Congenital elevation of the shoulder blade). Rev. Rhum. Mal. Osteoartic., *48*:371, 1981.
57. Klisic, P., Filipovic, M., Uzelac, O., and Milinkovic, Z.: Relocation of congenitally elevated scapula. J. Pediatr. Orthop., *1*:43, 1981.
58. Koenig, F.: Eine neue Operation des angeborenen Schulterblatthochstandes. Beitr. Klin. Chir., *94*: 1914 (cited in Lange, M.: Orthopädisch-Chirurgische Operationslehre. Munchen, Bergmann, 1941, p. 240.)
59. Kölliker, T.: Mittheilungen aus der chirurgischen Casuistik und Kleinere Mittheilungen. Bemerkungen zum Aufsatze von Dr. Sprengel. "Die angeborene Verschiebung des Schulterblattes nach oben." Arch. Klin. Chir., *42*:925, 1891.
60. Lance, P., and Maudhuit, J.: L'os omo-cervical dans la surélévation congénitale de l'omoplate. Considerations pathogeniques (à propos de deux observations). Ann. Chir., Infant., *3*:243, 1962.
61. Lanier, M., and Lexlercq, L.: Un cas de surélévation de l'omoplate gauche avec malformation vertébrale. Lyon Chir., *55*:598, 1959.
62. Lind, T.: Ein Fall von angeborenen linksseitigem Schulterblatthochstand. Fortschr. Röntgenstrahl., *75*:754, 1951.
63. McClure, J. G., and Raney, R. B.: Anomalies of the scapula. Clin. Orthop., *110*:22, 1975.
64. McFarland, B. L.: Congenital deformities of the spine and limbs. *In* Platt, H. (ed.): Modern Trends in Orthopaedics. London, Butterworth, 1950, Chapter 6, p. 117.
65. Mayfield, J. K.: Use of the Milwaukee brace in the surgical treatment of Sprengel's deformity. J. Pediatr. Orthop., *1*:137, 1981.
66. Mensi, E., and Siliquini, P. L.: Aplasia of the greater pectoral muscle associated with congenital elevated scapula. Minerva Ortop., *18*:77, 1967.
67. Miura, T., Iwata, H., Kino, Y., and Nakamura, R.: Treatment of congenitally high-positioned scapula. Orthop. Surg. (Tokyo), *22*:222, 1971.
68. Neuhof, H.: Angeborenen Schulterhochstand (Sprengel's Deformität). Familiärer Type. Z. Orthop. Chir., *31*:519, 1913.
69. Ogden, J. A., Conlogue, G. J., Phillips, M. S., and Bronson, M. L.: Sprengel's deformity. Radiology of the pathologic deformation. Skeletal Radiol., *4*:204, 1979.
70. Ombredanne, L.: Précis Clinique et Opératoire de Chirurgie Infantile. 4th Ed. Paris, Masson, 1944, pp. 701–709.
71. Otter, G. den: Bilateral Sprengel's syndrome with situs inversus totalis. Acta Orthop. Scand., *41*:402, 1970.
72. Perls, W.: Beitrag zur familiären Form des angeborenen Schulterhochstandes. Z. Orthop. Chir., *41*:428, 1921.
73. Petrie, J. G.: Congenital elevation of the scapula. J. Bone Joint Surg., *55-B*:441, 1973.
74. Picault, Ch., and Murat, J.: A propos de troix cas de surélévation congénitale de l'omoplate traités par la technique de Woodward. Ann. Chir., *19*:627, 1965.
75. Pinsky, H. A., Pizzutillo, P. D., and MacEwen, G. D.: Congenital elevation of the scapula. Orthop. Trans., *4*:288, 1980.
76. Putti, V.: Beitrag zur Ätiologie, Pathogenese und Behandlung des angeborenen Hochstandes des Schulterblattes. Fortschr. Rontgenstrahl., *12*:328, 1908.
77. Rigault, P., Pouliquen, J. C., Guyonvarch, G., and Zujovic, J.: Congenital elevation of the scapula in children. Anatomopathological and therapeutic study apropos of 27 cases. Rev. Chir. Orthop., *62*:5, 1976.
78. Robinson, A. R., Braun, R. M., Mack, P., and Zadek, R.: The surgical importance of the clavicular component of Sprengel's deformity. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1481, 1967.
79. Ross, D. M., and Cruess, R. L.: The surgical correction of congenital elevation of the scapula. Clin. Orthop., *125*:17, 1977.
80. Roux, H., Acquaviva, P., Allignol, J. -M., and Serratrice, G.: Le syndrome de Sprengel. Rhumatologie, *18*:361, 1966.
81. Ruhomally, H.: Letter: Ketamine anaesthesia for a patient with severe bilateral Sprengel's deformity. Br. J. Anaesth., *48*:2393, 1976.
82. Salmon, M.: Surélévation congénitale bilatérale de l'omoplate résection sub-totale extra-periostée du scapulum. Marseille Chir., *9*:594, 1957.
83. Scaglietti, O.: Indirizzi odierni nel trattamento chirurgico della scapola alta congenita. Chir. Organi Mov., *21*:287, 1935.
84. Schrock, R. D.: Congenital elevation of the scapula. J. Bone Joint Surg., *8*:207, 1926.
85. Schrock, R. D.: Congenital abnormalities at the cervicothoracic level. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *6*, 1949.
86. Schwarzweller, F.: Der angeborene Schulterblatthochstand. Z. Mensch. Vererb. Konstit. Lehre, *20*:350, 1937.
87. Serafin, J., and Sotirow, B.: Elévation congénitale de l'omoplate. Rev. Chir., *52*:477, 1966.
88. Sherk, H. H., Shut, L., and Chung, S.: Iniencephalic deformity of the cervical spine with Klippel-Feil anomalies and congenital elevation of the scapula; report of three cases. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1254, 1974.
89. Smith, A. de F.: Congenital elevation of the scapula. Arch. Surg., *42*:529, 1941.
90. Sprengel, O.: Die angeborene Verschiebung des Schulterblattes nach oben. Arch. Klin. Chir., *42*:545, 1891.
91. Steindler, A.: Congenital elevation of the scapula. Pediatrics, *5*:367, 1924.
92. Walker, N.: Familiares Vorkommen des Schulterblatthochstandes. Z. Orthop., *110*:203, 1972.
93. Weed, L. H.: The Development of the Cerebrospinal Spaces. (Contribution to Embryology No. 14.) Publication 225, Carnegie Institute of Washington, 1916.

94. Weyers, H.: Anatomy and therapy of congenital high scapula. Dtsch. Krankenpflegez, 27:673, 1974.
95. Wilkinson, J. A., and Campbell, D.: Scapular osteotomy for Sprengel's shoulder. J. Bone Joint Surg., 62-B:486, 1980.
96. Willet, A., and Walsham, W. J.: An account of the dissection of the parts removed after death from the body of a woman the subject of congenital malformation of the spinal column, bony thorax, and left scapular arch; with remarks on the probable nature of the defects in development producing the deformities. Med. Chir. Trans., London, 63:256, 1880.
97. Willet, A., and Walsham, W. J.: A second case of malformation of the left shoulder girdle, with remarks on the probable nature of the deformity. Br. Med. J., 1:513, 1883.
98. Wilson, M. G., Mikity, V. G., and Shinno, N. W.: Dominant inheritance of Sprengel's deformity. J. Pediatr., 79:818, 1971.
99. Woodward, J. W.: Congenital elevation of the scapula. Correction by release and transplantation of muscle origins. J. Bone Joint Surg., 43-A:219, 1961.
100. Zeskov, P., Gvozdanovic, V., and Skarica, R.: Sprengel's syndrome. Neuropsihijatrija, 20:341, 1972.

SEUDOARTROSIS DE LA CLAVICULA

Esta anomalía rara fue descrita originalmente por Fitzwilliams como una entidad diferente de la fractura natal, la neurofibromatosis y la disostosis cleidocraneal, y Saint-Pierre publicó un caso adicional en 1930.[15,34] Desde esa fecha han aparecido diversas publicaciones sobre esta anomalía en la literatura médica inglesa y europea.[1-43]

Causas

No se conocen las causas de este defecto curioso. La seudoartrosis está ya presente desde que el niño nace. La clavícula es la primera masa ósea que se forma en el embrión desde la cuarta semana (etapa de 11 mm), en la forma de una barra de mesénquima por debajo del área precoracoidea en el cuello. La seudoartrosis aparece en los centros encondrales de osificación. Persiste la controversia en cuanto a si se osifica a partir de uno o de dos centros primarios.[2,14,18,23] Datos recientes señalan que la osificación se hace en dos centros.[17,30] En la séptima semana se fusionan las masas precartilaginosas, con sus núcleos óseos,[30] y el hecho de que no se produzca la osificación normal del puente precartilaginoso que conecta los centros de osificación acromial y esternal de la clavícula o la falta de amalgama de las dos porciones claviculares, pudiera ser la causa de la seudoartrosis congénita. En algunos pacientes se ha señalado la presentación familiar, particularmente en casos bilaterales.[18,21,31] No se advierte un patrón genético.

La clavícula derecha es la más afectada en casi todos los casos publicados. Lloyd-Roberts, Apley y Owen han propuesto que la seudoartrosis puede deberse a la pulsación arterial y presión demasiado intensas que en la clavícula ejerce la arteria subclavia, que normalmente está en nivel más alto en el lado derecho. Otros factores que pueden contribuir a la aparición de la anomalía son costillas cervicales o primera costilla elevada anormalmente, y ambas alteraciones se han observado en la seudoartrosis congénita que estudiamos. En el caso ocasional en que aparece en el lado izquierdo, el corazón está en el lado derecho (dextrocardia, y en este caso, la posición relativamente alta de la arteria subclavia muestra reversión). Los casos bilaterales se atribuyen a la arteria subclavia anormalmente alta en ambos lados, causada por las costillas cervicales o las costillas superiores en orientación vertical alta.[26]

El defecto *no* se debe a la falta de unión de la fractura natal de un hueso normal. Todas las fracturas claviculares neonatales se unen rápidamente con un callo masivo, y la remodelación se observa en cuestión de semanas, sin dejar rastros de deformidad. Desde el punto de vista clínico, en la fractura de la clavícula hay el antecedente de traumatismo, seudoparálisis del brazo con falta de movimiento voluntario del miembro, y dolor en el movimiento pasivo.

Cuadro clínico

Al nacer el niño o muy poco después, el operador identifica una masa no dolorosa por fuera de la porción media de la clavícula. No existe el antecedente de lesión neonatal u otros traumatismos. En el sitio de la seudoartrosis hay agrandamiento de los extremos adyacentes de los fragmentos claviculares, y entre ellos un grado variable de movilidad indolora. El fragmento esternal de mayor tamaño es llevado hasta arriba y está por delante del extremo interno de la porción acromial menor, y un poco por arriba de ella.

En el neonato o el lactante de corta edad no debe diagnosticarse erróneamente la seudoartrosis congénita de la clavícula, como frac-

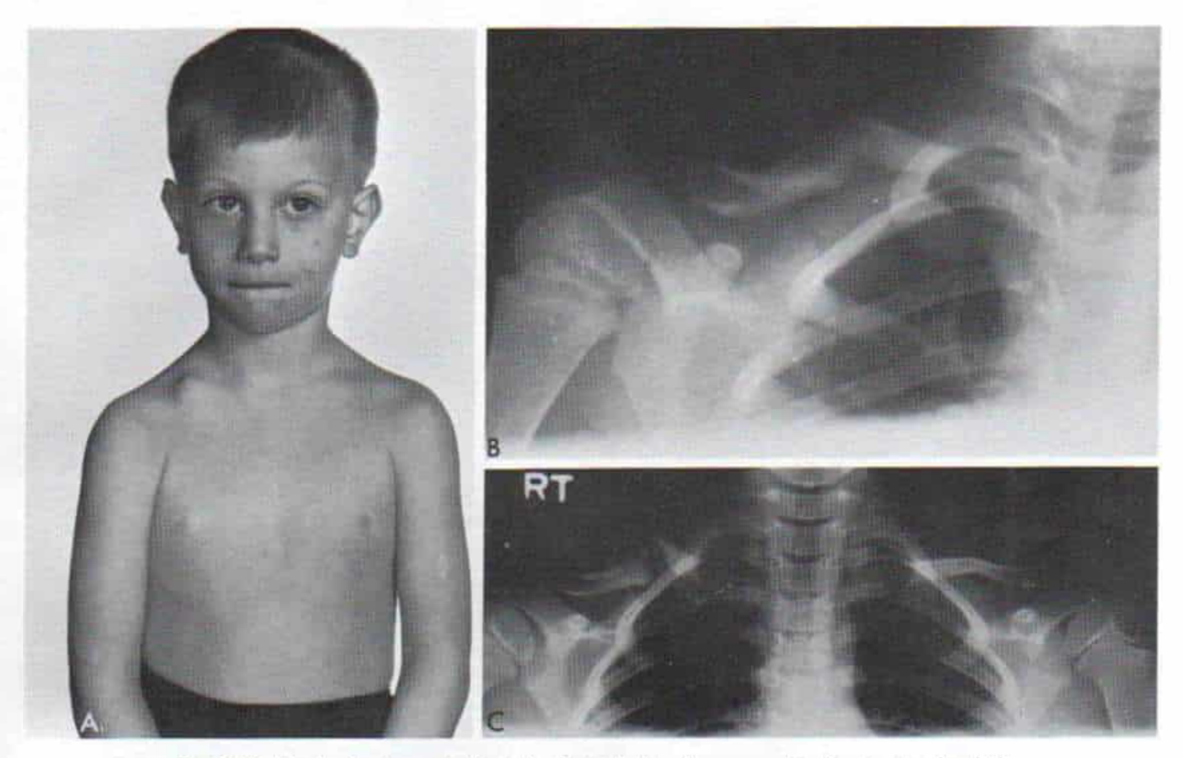


Fig. 2-22. Seudoartrosis congénita de la clavícula derecha en un niño de seis años de edad.

A, aspecto a simple vista en que se advierte la "masa" local. **B**, radiografía anteroposterior de la clavícula derecha, en que se muestra la seudoartrosis. **C**, radiografía dos años después en que hay persistencia de la seudoartrosis. No hubo dolor ni incapacidad funcional.

tura de este hueso. En la seudoartrosis congénita no se observan el antecedente de traumatismo, la seudoparálisis del brazo con falta de movimiento voluntario del miembro, el dolor con el movimiento pasivo, y un callo masivo con la imagen radiográfica característica de unión de fractura, de esta entidad.

Por el peso del miembro superior, el segmento lateral de la clavícula es arrastrado hacia abajo, y el hombro cae, rota hacia adelante, y está más cerca de la línea media que el lado normal contrario (fig. 2-22). No hay manchas café con leche ni otros estigmas cutáneos que sugieran neurofibromatosis.

La deformidad por lo común se intensifica y asume un aspecto antiestético al crecer el niño, más aún porque existe mayor movilidad en el sitio de la seudoartrosis. La piel suprayacente se desgasta y atrofia. Desde el punto de vista estético la deformidad puede causar perturbación al niño (fig. 2-23). Se advierte moderado descenso del hombro afectado, con asimetría y prominencia del borde vertical de la escápula. Puede haber dolor leve en la cintura escapular y brazo. No hay incapacidad funcional, o si la hay, es muy pequeña. Pocos niños se quejarán de debilidad en el brazo y limitación de la abducción del hombro.

Signos radiográficos

En la radiografía se advierte la seudoartrosis de la clavícula, inmediatamente por fuera de su porción media. En la forma congénita, los extremos óseos están agrandados en el sitio de la seudoartrosis, signo que la diferencia de los extremos óseos angostados que se observan en fracturas no unidas y el callo masivo que une las fracturas natales (obstétricas).

En la seudoartrosis congénita de la clavícula no coexisten otras anormalidades esqueléticas, signo que la diferencia de la disostosis cleidocraneal. En esta última simplemente no aparece una parte de la clavícula o toda ella, y no hay la "masa" de la seudoartrosis; además,

El texto continúa en la página 190

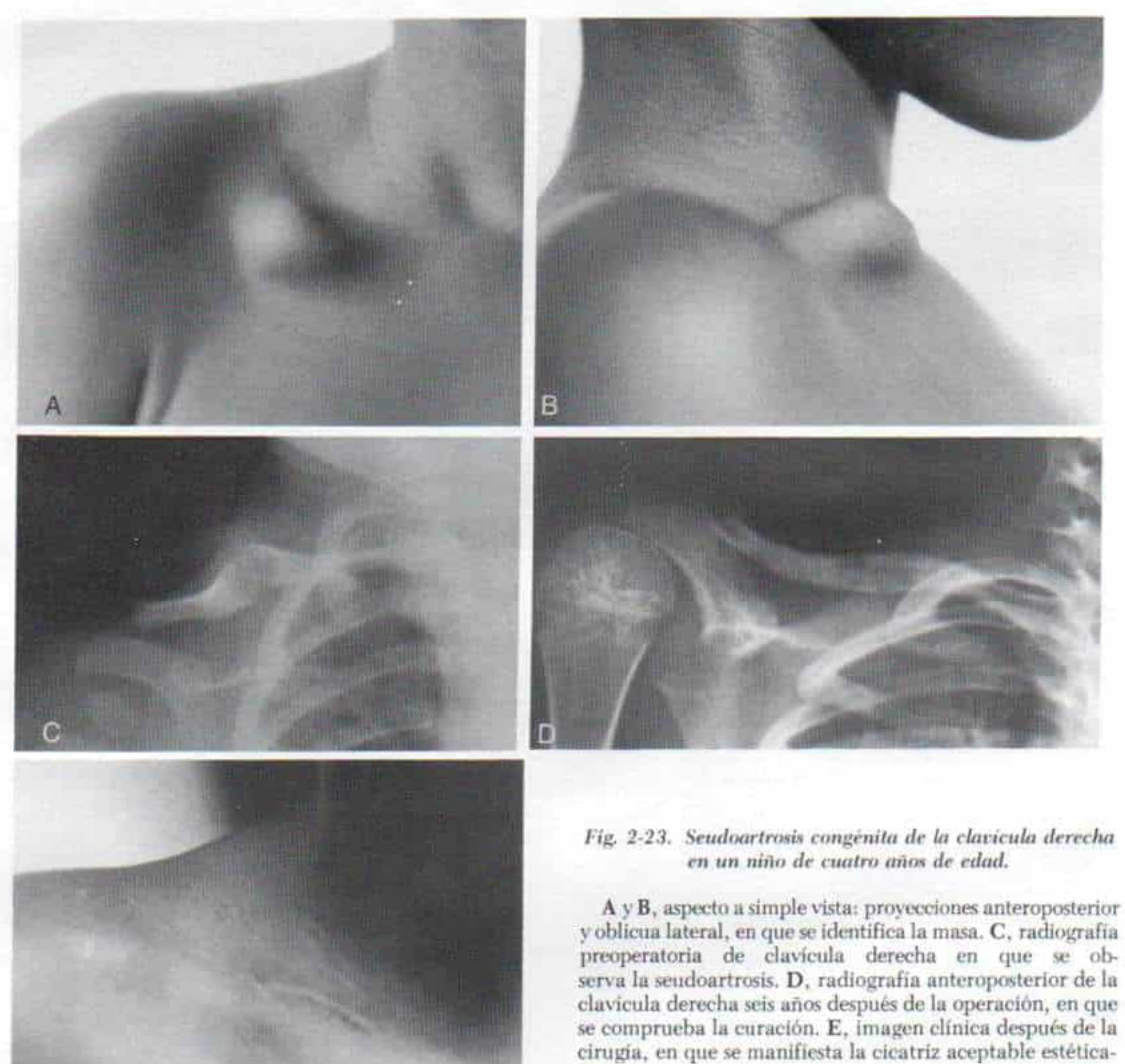


Fig. 2-23. Seudoartrosis congénita de la clavícula derecha en un niño de cuatro años de edad.

A y **B**, aspecto a simple vista: proyecciones anteroposterior y oblicua lateral, en que se identifica la masa. **C**, radiografía preoperatoria de clavícula derecha en que se observa la seudoartrosis. **D**, radiografía anteroposterior de la clavícula derecha seis años después de la operación, en que se comprueba la curación. **E**, imagen clínica después de la cirugía, en que se manifiesta la cicatriz aceptable estéticamente.



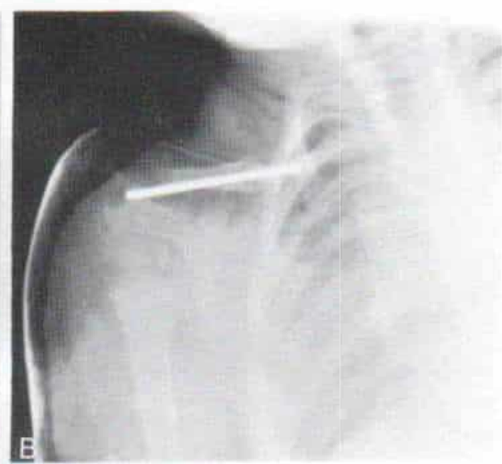




Fig. 2-24. Seudoartrosis congénita de la clavícula derecha.

A, radiografía anteroposterior a los seis meses de edad. Obsérvense los extremos agrandados de los fragmentos esternal y acromial. No se formó callo. **B**, radiografía posoperatoria inmediata. Se ha eliminado la seudoartrosis, se ha colocado injerto de hueso, y hecho fijación interna con el clavo de Steinman con cuerda. **C**, resultado en que se advierte unión dos años después de la operación.

Reparación de seudoartrosis congénita de la clavícula

TECNICA OPERATORIA

A, el operador hace una incisión horizontal de 4 a 6 cm de largo, siguiendo los pliegues cutáneos del cuello, a unos 2 cm por arriba de la clavícula. (Es mejor marcar el sitio de la incisión cutánea con el niño erecto y no en posición de decúbito dorsal, porque los pliegues cutáneos se desplazarán hacia arriba cuando el cuello esté en hiperextensión.) No se recomienda absolutamente una incisión directa sobre la clavícula, pues la cicatriz y el queloide resultantes producirán gran desfiguramiento. La incisión cutánea arqueada y baja sobre la segunda costilla (recomendada por Owen) evita la lesión de nervios supraclaviculares, y cualquier queloide puede quedar oculto por la ropa, pero tal incisión dificulta el descubrimiento de la seudoartrosis.[31] El tejido subcutáneo se divide con arreglo a la incisión cutánea, y la incisión es llevada directamente sobre la clavícula.

B, se secciona la aponeurosis. Se pinzan y coagulan las venas superficiales. El periostio se secciona sobre la cara anterior de los segmentos esternal y clavicular de la clavícula. Con un elevador curvo se descubre el hueso normal en plano subperióstico, antes de llegar al sitio de la seudoartrosis.

El periostio se eleva suavemente en sentido circular alrededor de la clavícula, y se colocan elevadores periósticos pequeños de Chandler detrás de la clavícula para proteger vasos subclaviculares y el plexo braquial. El sitio de la seudoartrosis se elimina con una sierra eléctrica oscilatoria o un osteótomo. El hueso esclerótico se elimina mientras se descubre el tejido óseo sano.

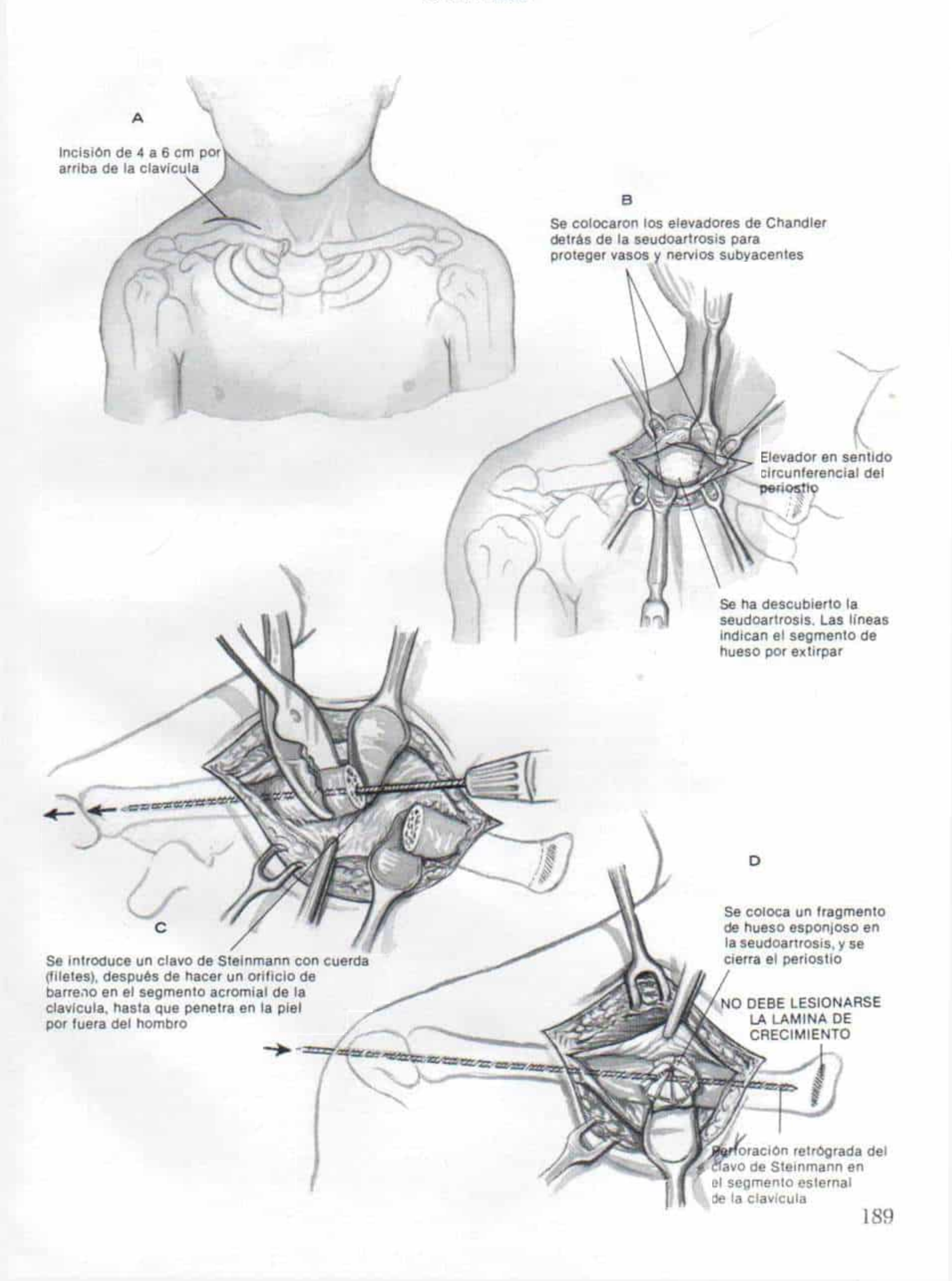
C, con una pequeña cureta se limpian de todo el tejido óseo esclerótico los extremos esternal y acromial de la clavícula. Es importante no astillar el hueso. Se introduce un clavo de Steinmann con cuerda, de tamaño apropiado, por medio de orificio de barreno, de preferencia con una perforadora eléctrica, en el segmento acromial de la clavícula, hasta que sobresalga de la piel por fuera del hombro; después se aproximan en forma exacta los dos segmentos y se hace un orificio para el clavo, en sentido retrógrado en el segmento esternal de la clavícula.

D, se obtiene del iliaco hueso autógeno esponjoso para injerto, y se coloca alrededor del sitio de la seudoartrosis, y se cierra el periostio. La incisión se cierra en la forma corriente, y el cierre de la piel debe hacerse con puntos subcuticulares. El hombro se inmoviliza en un vendaje de Velpeau, reforzado con una segunda capa de yeso.

ATENCION POSOPERATORIA

El enyesado de Velpeau se cambia cada tres semanas. Entre las ocho y 10 semanas se advierte si la unión ha sido sólida. Para esa fecha se extrae el clavo intraclavicular bajo sedación apropiada, o de preferencia, bajo anestesia general, y poco a poco se permite al niño que utilice normalmente el miembro.

Lámina 4. Reparación de seudoartrosis congénita de la clavícula



existen deformidades craneales (prominencias), pequeñez de huesos faciales, escoliosis, epífisis anormales de manos y pies, y deficiencias de la pelvis.

Tratamiento

El tratamiento consiste en eliminar la masa seudoartrótica, el raspado de extremos óseos, practicar la fijación interna en clavo-tornillo de Steinmann (con cuerda) y colocación de un injerto de hueso autógeno esponjoso y por superposición obtenido del iliaco. La técnica operatoria se ilustra en la lámina 4.

En la literatura, Owen y Gibson y Carroll consideran que la fecha ideal para la operación es entre los tres y cuatro años de edad.[18,31] Tachdjian no advierte ventaja alguna en diferir la operación, y recomienda reparar la seudoartrosis al año de edad.

Los resultados de la reparación quirúrgica de la seudoartrosis de la clavícula son muy satisfactorios (fig. 2-24). En 12 casos operados personalmente por Tachdjian hubo unión en todos ellos, y en cuatro no hubo necesidad de injerto óseo. El autor no recomienda la placa de compresión y el injerto de hueso para conservar la longitud de la clavícula. Como complicación, puede haber lesión neurovascular.[39] Para evitar que emigre el clavo, es importante que el clavo intramedular tenga filetes (cuerda), y no sea liso.

Los resultados a largo plazo indican que la clavícula afectada quedó corta, y causó un descenso del hombro, y este menor crecimiento de dicho hueso es semejante al que se observa en la pierna corta en la seudoartrosis congénita de la tibia. En la experiencia de Tachdjian, el acortamiento de la clavícula ha sido menor en pacientes operados en la lactancia, en comparación con los intervenidos en etapas ulteriores de la niñez.

Bibliografía

1. Ahmadi, B., and Steel, H. H.: Congenital pseudarthrosis of the clavicle. Clin. Orthop., *126*:129, 1977.
2. Alldred, A. J.: Congenital pseudarthrosis of the clavicle. J. Bone Joint Surg., *45-B*:312, 1963.
3. Bauer, U.: Clavicular pseudarthroses in childhood. Munch. Med. Wochenschr., *117*:981, 1975.
4. Behringer, B. R., and Wilson, F. C.: Congenital pseudarthrosis of the clavicle. Am. J. Dis. Child., *123*:511, 1972.
5. Bell, J. F., Kuhlmann, R. F., and Molloy, M. K.: Congenital defects of shoulder girdle, sternum, spine and pelvis. Pediatr. Clin. North Am., *14*:397, 1967.
6. Brunner, C., and Morger, R.: Congenital non-union of the clavicle. Paediatr. Radiol., *16*:137, 1981.
7. Carpenter, E. B., and Garrett, R. G.: Congenital pseudarthrosis of the clavicle. Report of a case with resection and bone-grafting. J. Bone Joint Surg., *42-A*:337, 1960.
8. Cesarani, F.: Pseudo-artrosi della clavicola da pregressa lesione traumatica. Ann. Radiol. Diagn., *19*:160, 1947.
9. Chung, S. M. K., and Nissenbaum, M. M.: Congenital and developmental defects of the shoulder. Orthop. Clin. North Am., *6*:381, 1975.
10. Colavita, N., La Vecchia, G., Book, E., and Vincenzoni, M.: Congenital pseudarthrosis of the clavicle: Roentgenographic appearance and discussion of the aetiological and pathogenetical theories. Radiol. Med. (Torino), *66*:923, 1980.
11. Cotta, H.: Die kindliche Clavicula-Pseudarthrose. Monatsschr. Unfallheilkd., *62*:291, 1959.
12. Deramond, J.: Pseudarthrose de la clavicule. Ann. Chir. Infant., *6*:71, 1965.
13. Engert, J., Klumpp, H., and Simon, G.: Clavicular pseudarthroses in childhood. Chirurgie, *60*:631, 1979.
14. Fawcett, J.: The development and ossification of the human clavicle. J. Anat. Physiol., *47*:225, 1913.
15. Fitzwilliams, D. C. L.: Hereditary cranio-cleido-dysostosis. Lancet, *2*:1466, 1910.
16. Foco, G.: Pseudo-artrosi clavicolare. Ann. Radiol. Diagn., *18*:93, 1946.
17. Gardner, E.: The embryology of the clavicle. Clin. Orthop., *58*:9, 1968.
18. Gibson, D. A., and Carroll, N.: Congenital pseudarthrosis of the clavicle. J. Bone Joint Surg., *52-B*:629, 1970.
19. Gulino, G., and Ragazzi, P. G.: Congenital pseudarthrosis of the clavicle. Considerations of surgical treatment. Chir. Organi. Mov., *65*:701, 1979.
20. Harnapp, O.: Angeborene Klavicula-Pseudarthrose. Beitr. Orthop. Traumatol., *12*:672, 1965.
21. Herman, S.: Congenital bilateral pseudarthrosis of the clavicles. Clin. Orthop., *91*:162, 1973.
22. Kite, J. H.: Congenital pseudarthrosis of the clavicle. South. Med. J., *61*:703, 1968.
23. Koch, A. R.: Die Frühentwicklung der Clavicula beim Menschen. Acta Anat. (Basel), *42*:177, 1960.
24. Koch, F., Papadimitriou, G., and Groher, W.: Clavicular pseudarthrosis, its development and treatment. Monatsschr. Unfallheilkd., *74*:330, 1971.
25. Lilienberg, H.: Ein Beitrag zum Problem der Claviculapseudarthrosen. Beitr. Orthop. Traumatol., *14*:425, 1967.
26. Lloyd-Roberts, G. C., Apley, A. G., and Owen, R.: Reflections upon the aetiology of congenital pseudarthrosis of the clavicle. J. Bone Joint Surg., *57-B*:24, 1975.
27. Manshil, G., and Laufer, S.: Congenital pseudarthrosis of the clavicle: Report of three cases. A. J. R., *132*:678, 1979.
28. Marmor, L.: Repair of congenital pseudarthrosis of the clavicle. Clin. Orthop., *46*:111, 1966.
29. Nawara, J., Januszko, J., and Hryniewicki, T.: Congenital unilateral partial absence of the clavicle. Chir. Narzadow Ruchu Orthop. Pol., *39*:667, 1974.
30. O'Rahilly, R.: *In* Frantz, C. H. (ed.): Normal and Abnormal Embryological Development. National Research Pub. 1497, Washington, D.C., U.S. Govt. Printing Office, 1967, p. 10.
31. Owen, R.: Congenital pseudarthrosis of the clavicle. J. Bone Joint Surg., *52-B*:644, 1970.

32. Pessagno, A.: Sulla pseudoartrosi della clavicola. Radiol. Med., *40*:885, 1954.
33. Quinlan, W. R., Brady, P. G., and Regan, B. F.: Congenital pseudarthrosis of the clavicle. Acta Orthop. Scand., *51*:489, 1980.
34. Saint-Pierre, L.: Pseudarthrose congénitale de la clavicule droite. Ann. Anat. Pathol., *7*:625, 1930.
35. Sakellarides, H.: Pseudarthrosis of the clavicle. J. Bone Joint Surg., *43-A*:130, 1961.
36. Specchiulli, F.: Case of congenital pseudarthrosis of the clavicle with brachial plexus pain. Chir. Organi Mov., *64*:343, 1978.
37. Støren, H.: Old clavicular pseudarthrosis with late appearing neuralgias and vasomotoric disturbances cured by operation. Acta Chir. Scand., *94*:187, 1946.
38. Taylor, S.: Clavicular dysostosis. A case report. J. Bone Joint Surg., 27:710, 1945.
39. Toledo, C., and MacEwen, G. D.: Severe complication of surgical treatment of congenital pseudarthrosis of the clavicle. Clin. Orthop., *139*:64, 1979.
40. Tuggle, A., and Mitton, K. L.: Clavicular dysostosis. A. J. R., *45*:728, 1941.
41. Veselovski, I.: Pseudarthroses of the clavicle in children and adolescents and their treatment. Ortop. Travmatol. Protez, *10*:44, 1980.
42. Wall, J. J.: Congenital pseudarthrosis of the clavicle. J. Bone Joint Surg., *52-A*:1003, 1970.
43. Zawisch, C.: Die frühe Histogenese der menschlichen Clavicula. Z. Mikrosk. Anat. Forsch., 59:187, 1952.

LUXACION CONGENITA DEL HOMBRO

Se trata de una anormalidad rara, y se han señalado muy pocos casos.[3,4] Si se la identifica en el neonato puede ser congénita, es decir, surgió desde la vida fetal. A menudo la luxación es paralítica y no congénita y en estos casos también hay parálisis de los músculos del hombro, como la que se observa en la parálisis obstétrica del plexo braquial. Probablemente nunca ocurra la luxación traumática del hombro en el neonato e investigaciones experimentales en fetos muertos han indicado que no puede ser producida.[1,4]

La incapacidad funcional varía con la gravedad del cuadro y la magnitud de las anormalidades coexistentes. La ausencia o la hipoplasia de la cavidad glenoidea del omóplato o de la cabeza humeral agravan la deformidad y la inestabilidad del hombro (fig. 2-25).

Tratamiento

Si la perturbación funcional es mínima, no está indicado el tratamiento, porque con él existe la posibilidad de que con el tiempo disminuya la función del miembro. Whitman ha recomendado la reducción por manipulación.[6]

Las técnica operatorias utilizadas dependen de cada caso y pueden consistir en sobrehilado de la cápsula, transposición tendinosa para reforzar la articulación, fusión del hombro en posición funcional, y ablación de bloques óseos (como el acromion deforme), que pueden inhibir el movimiento. En las malformaciones aplásica y grave no sirven las medidas quirúrgicas, porque no mejoran la función de la zona.

Bibliografía

1. Adreasen, A. T.: Congenital absence of the humeral head. Report of two cases. J. Bone Joint Surg., *30-B*:333, 1948.
2. Chari, P. R., Rao, Y. V., and Rao, B. K.: Congenital abduction contracture with dislocation of the shoulder in children: Report of two cases. Aust. N.Z. J. Surg., *49*:105, 1979.
3. Cozen, L.: Congenital dislocation of the shoulder and other anomalies. Arch. Surg., *35*:956, 1937.
4. Grieg, D. M.: True congenital dislocation of the shoulder. Edinburgh Med. J., *30*:157, 1923.
5. Kirmisson and Broca. Quoted by Cozen, L.: Congenital dislocation of the shoulder and other anomalies. Arch. Surg., *35*:956, 1937.
6. Whitman, R.: The treatment of congenital and acquired luxations at the shoulder in childhood. Ann. Surg., *42*:110, 1905.

ANOMALIAS CONGENITAS Y DEL DESARROLLO RARAS EN LA CINTURA ESCAPULAR

Hipoplasia congénita de la cavidad glenoidea

La malformación rara que señalamos por lo común se debe a falta de formación de la epífisis glenoidea inferior, y con menor frecuencia, de la superior. Se caracteriza en la radiografía por aplanamiento, superficialidad e imagen dentada de la cavidad glenoidea. La cara inferior de la clavícula puede estar hipertrófica hasta asumir la forma de una prominencia ósea, y puede haber espina bífida en la región cervical (fig. 2-26). A menudo la anormalidad es bilateral, y se la observa como una malformación aislada. Puede ser hereditaria. Samilson indicó casos de hipoplasia glenoidea congénita en tres generaciones sucesivas de la misma familia.[3] A veces aparece junto con otras malformaciones congénitas, como los síndromes de Apert y Hurler, la aglosia-adactilia, la displasia oculodentósea, y los síndromes de Holt-Oram y de Cornelia De Lange.

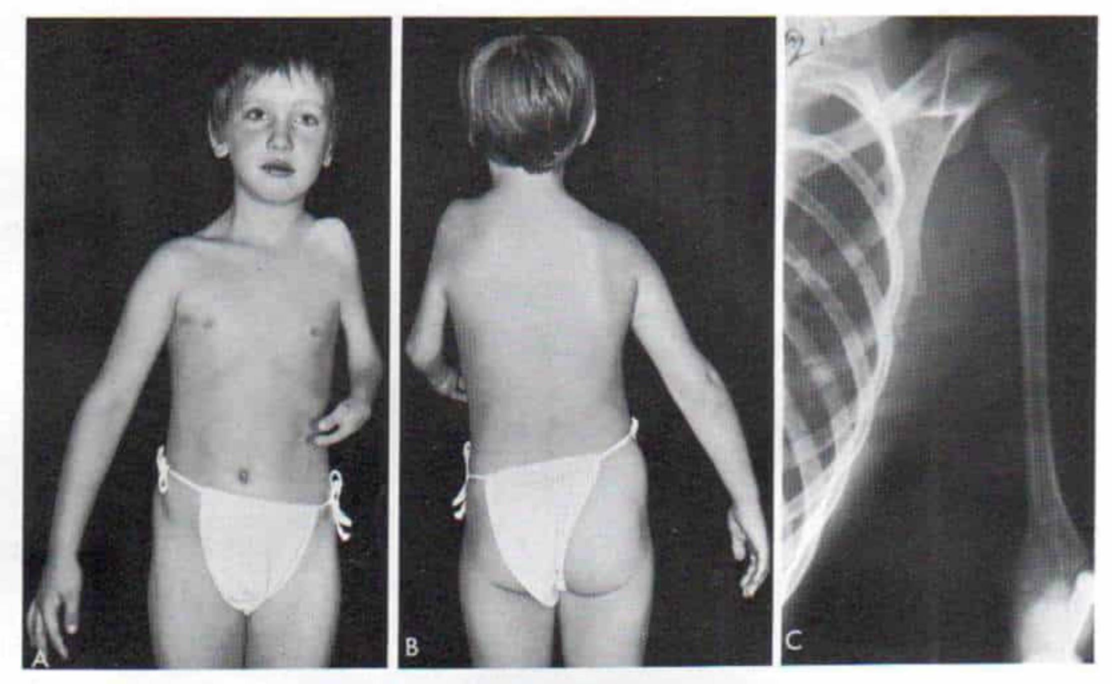


Fig. 2-25. Luxación congénita del hombro.

La luxación congénita del hombro izquierdo en este caso se acompañó de hipoplasia de la cavidad glenoidea de la escápula y sinostosis radiocubital proximal así como ausencia de tres dedos en el lado cubital. **A** y **B**, aspecto de la paciente. **C**, radiografía anteroposterior del hombro.

Desde el punto de vista clínico en el niño de corta edad la anomalía por lo regular no produce síntomas, y puede detectarse en forma accidental en una radiografía. Sin embargo, en el niño de mayor edad la articulación glenohumeral puede ser inestable y mostrar luxación en sentido posterior. Habrá limitación del arco de abducción del hombro, que a veces causa perturbaciones neurovasculares.

En el diagnóstico diferencial, el cirujano debe considerar la posibilidad de hipoplasia glenoidea como consecuencia de parálisis obstétrica del plexo braquial, o displasia epifisaria múltiple.

El tratamiento debe individualizarse. A menudo no está indicado tratamiento alguno. En la luxación posterior sintomática del hombro la glenoplastia con injerto óseo mejorará el entorno glenoideo e incrementará la inestabilidad de la articulación glenohumeral.

Aplasia de la escápula

La ausencia congénita de la escápula es muy rara y por lo común se acompaña de amelia ipsolateral. El tratamiento consiste en la adaptación de una prótesis del miembro superior.

Retrotorsión o antetorsión de la cavidad glenoidea

La deformidad mencionada ocasionará luxación posterior o anterior del hombro, y puede demostrarse en una radiografía de axila, o en un estudio tomográfico computadorizado para buscar torsión de la cavidad glenoidea. El tratamiento consiste en osteotomía del cuello de la escápula y colocación de un injerto cuneiforme de hueso para corregir la torsión glenoidea anormal.

Falta de unión de centros de osificación de la escápula

Una de las anomalías más comunes que afectan a la escápula (fig. 2-27) es la falta de unión del extremo de la apófisis coracoides, la epífisis inferior de la cavidad glenoidea, o la apófisis del acromion.

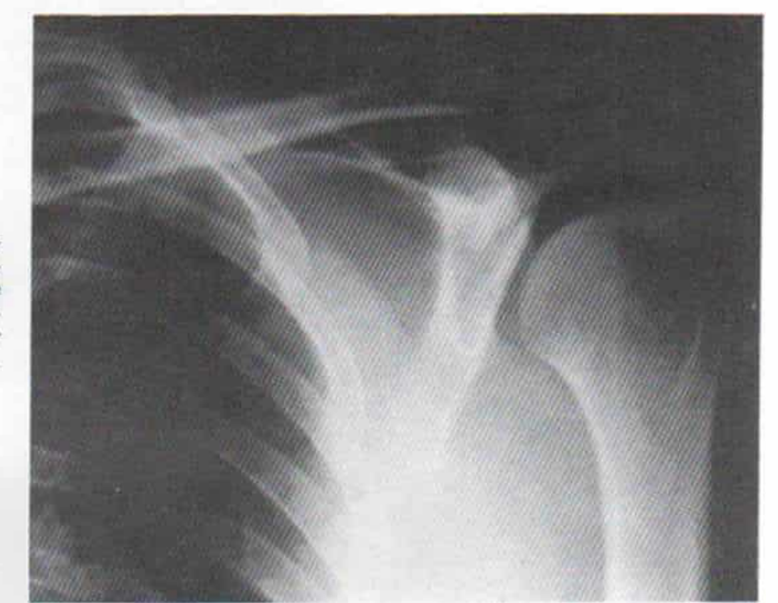


Fig. 2-26. Hipoplasia glenoidea congénita (displasia).

Adviértase aplanamiento, "superficialidad" y aspecto dentado de la cavidad glenoidea, (Con autorización de Samilson, R. L.: Congenital and developmental anomalies of the shoulder girdle. Orthop. Clin. Nort Am., 11:219, 1980.)

Deformidad congénita en varo de la porción proximal del húmero

La malformación mencionada puede ser consecuencia del desarrollo, de neurofibromatosis, o de síndromes raquíticos.

Retroversión o anteversión excesiva del cuello humeral

La retroversión excesiva ocasionará luxación posterior de la articulación glenohumeral y la anteversión muy grande, luxación anterior. Por medio de tomografía axil computadorizada se advertirá el grado de torsión humeral. Si la deformidad torsional es muy grande, grave y ocasiona inestabilidad de la articulación del hombro, se la trata por osteotomía por desrotación.

Bibliografía

1. Chung, S. M. K., and Nissenbaum, M. M.: Congenital and developmental defects of the shoulder. Orthop. Clin. North Am., 6:381, 1975.
2. Owen, R.: Bilateral glenoid hypoplasia—report of five cases. J. Bone Joint Surg., *35-B*:262, 1953.
3. Samilson, R. L.: Congenital and developmental anomalies of the shoulder girdle. Orthop. Clin. North Am., *11*:219, 1980.
4. Sutro, C. J.: Dentated articular surface of the glenoid—an anomaly. Bull. Hosp. Joint Dis., 28:104, 1967.

SINOSTOSIS CONGENITA DEL CODO

La anomalía rarísima que señalamos puede surgir en forma aislada o en combinación con otras, como ausencia de cúbito o fusión o ausencia de huesos del carpo, metacarpianos, o falanges. En su forma pura, la afección suele ser bilateral, en tanto que en la forma combinada puede ser unilateral o bilateral. No hay predilección por uno u otro sexos.

La anquilosis puede surgir en las articulaciones humerorradial, humerorradiocubital, o humerocubital. En el caso de la sinostosis humerocubital o humerorradial, por lo común faltan el radio o el cúbito (figs. 2-28 y 2-29). En la lactancia y niñez temprana, la sinostosis puede ser cartilaginosa y no identificable en las radiografías. Con el crecimiento y la osificación se detectan las sinostosis de las tres articulaciones.

La incapacidad funcional depende de la posición en que quedó fijo el codo. En la anquilosis unilateral es mejor practicar una osteotomía para lograr una posición funcional. En casos de afección bilateral, el cirujano puede intentar la artroplastia, a condición de que no se perturben los centros de crecimiento y haya



Fig. 2-27. Falta de unión de los centros de osificación de la escápula. Falta de unión de la apófisis del acromion.

(Con autorización de Samilson, R.L.: Congenital and developmental anomalies of the shoulder girdle. Orthop. Clin. Nort Am. 11:219, 1980.)

Fig. 2-28. Sinostosis congénita del codo izquierdo en un varón de ocho meses.

A a **E**, diversas vistas del miembro superior, en que se aprecia la deformidad. El antebrazo estaba en hiperpronación, lo cual limitaba la función.

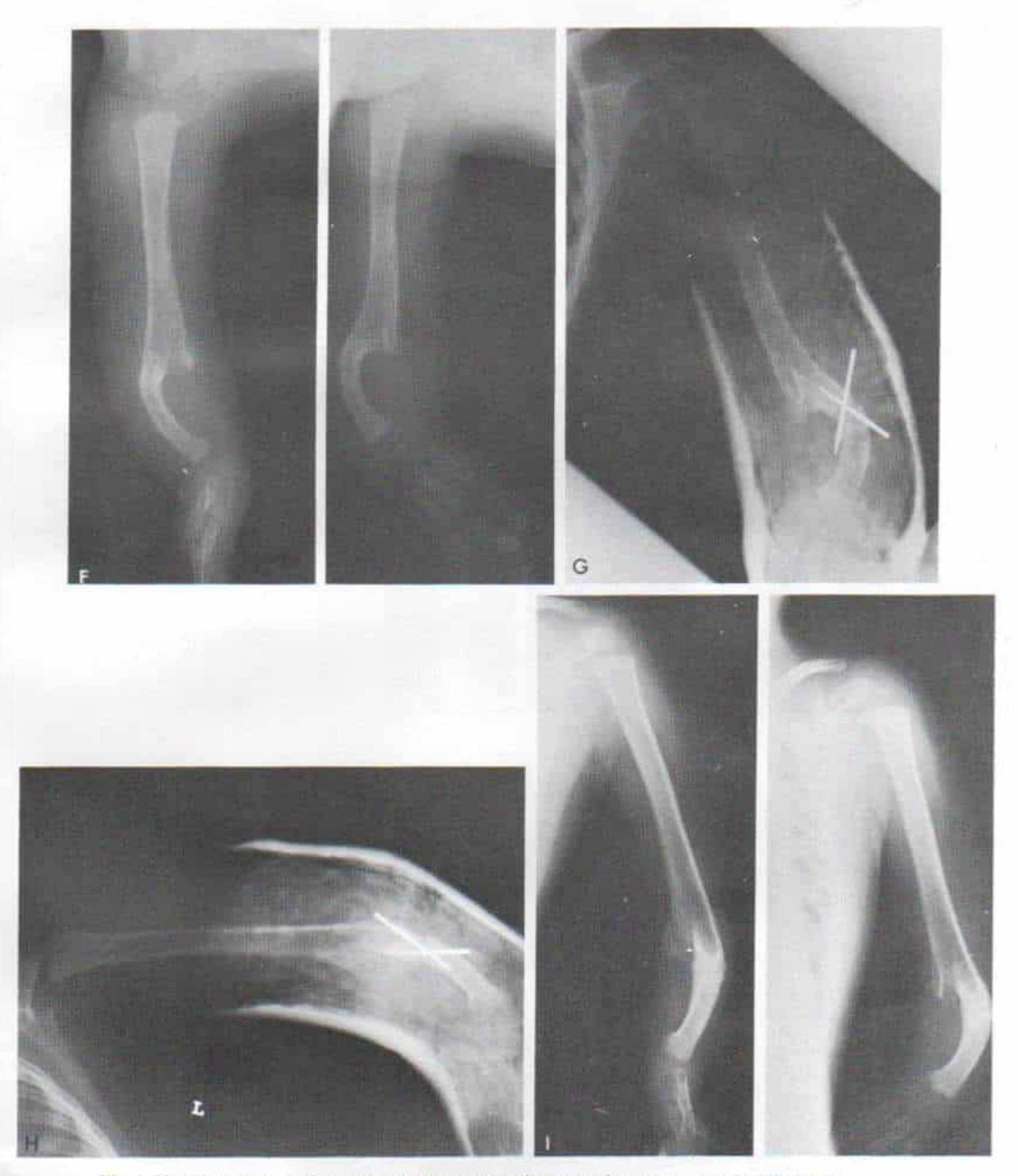


*Fig. 2-28 (continuación). **Sinostosis congénita del codo izquierdo en un varón de ocho meses.***

F, radiografías en preoperatorio. Es notable la anquilosis ósea de la articulación humerorradial, y la ausencia de cúbito y de dos rayos cubitales. **G** y **H**, radiografías posoperatorias. El paciente fue sometido a osteotomía por desrotación de la porción proximal del radio, y el miembro asumió una posición neutra. **I**, radiografías posoperatorias en que cabe observar la osteotomía cicatrizada.

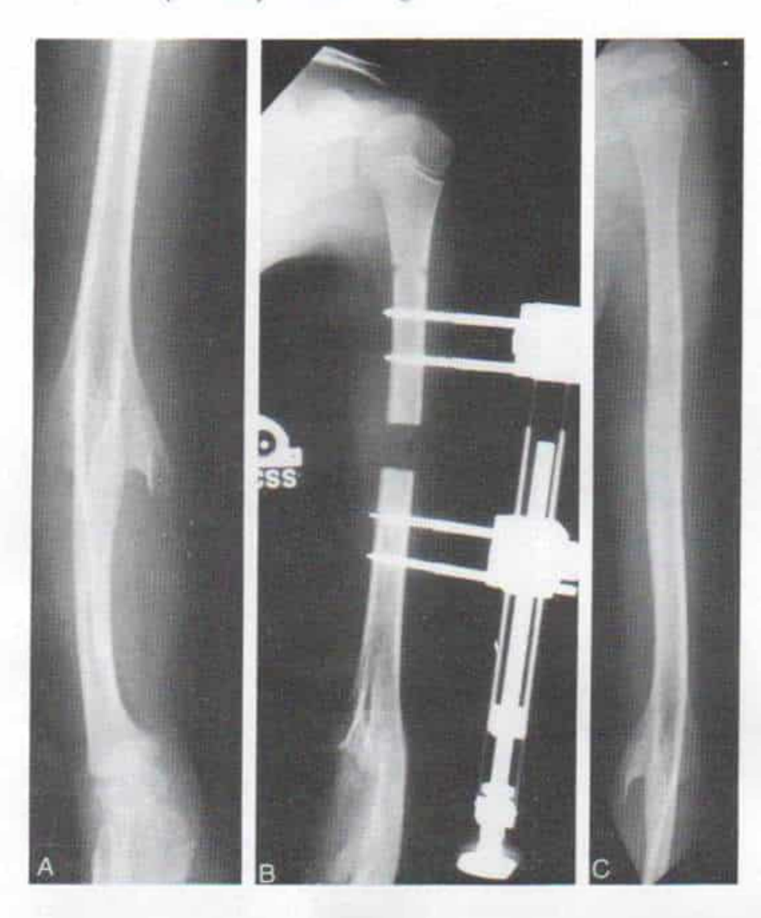


Fig. 2-29. Radiografías de la sinostosis congénita del codo izquierdo.

A, radiografía preoperatoria. **B**, imagen después del alargamiento diafisario del húmero en técnica de Wagner. **C**, radiografía en el posoperatorio.

suficiente potencia motora para mover la articulación. En caso en que no haya epífisis a nivel del codo, la corrección quirúrgica a finales de la niñez puede impedir la atrofia por desuso de la musculatura.

Bibliografía

1. Bagnasco, F. M.: Congenital symmetrical humeroradial synostosis. N.Y. State J. Med., *74*:549, 1974.
2. Camera, R.: Congenital ankylosis of elbow. Chir. Organi. Mov., *41*:385, 1955.
3. Card, R. Y., and Strachman, J.: Congenital ankylosis of the elbow. J. Pediatr., *46*:81, 1955.
4. Frantz, C. H., and O'Rahilly, R.: Ulnar hemimelia. Artif. Limbs, *15*:25, 1971.
5. Gherlinzoni, G.: Congenital ankylosis of elbow. Chir. Organi. Mov., *26*:162, 1960.
6. Hunter, A. G., Cox, D. W., and Rudd, N. L.: The genetics of and associated clinical findings in humeroradial synostosis. Clin. Genet., *9*:470, 1976.
7. Lambert, L. A.: Congenital humeroradial synostosis with other synostotic anomalies. J. Pediatr., *31*:573, 1947.
8. Leisti, J., Lachman, R. S., and Rimoin, D. L.: Humeroradial ankylosis associated with other congenital defects. (The "boomerang arm" sign.) Birth Defects, *11*:306, 1975.
9. Mnaymneh, W. A.: Congenital radio-humeral synostosis. A case report. Clin. Orthop., *131*:183, 1978.
10. Murphy, H. S., and Hanson, C. G.: Congenital humeroradial synostosis. J. Bone Joint Surg., 27:712, 1945.
11. Ogden, J. A., Watson, H. K., and Bohne, W.: Ulnar dysmelia. J. Bone Joint Surg., *58-A*:467, 1976.
12. Patriarca, P. L., and Caproni, M.: Congenital humeroradial synostosis. Observations in two siblings. Minerva Pediatr., *30*:71, 1978.
13. Say, B., Balci, S., and Atsu, M.: Humeroradial synostosis. A case report. Humangenetik, *19*:341, 1973.
14. Sinistrero, G., and Toscano, G.: Radiological and clinical considerations on congenital ankylosis of the elbow. Min. Radiol., *8*:529, 1963.
15. Solyom, L.: Two cases of congenital humero-radial synostosis. Magy. Traumatol. Orthop., *21*:60, 1978.
16. Surana, R. B., and Sinkford, S. M.: Humero-radial synostosis. Clin. Genet., *13*:169, 1978.

SINOSTOSIS RADIOCUBITAL CONGENITA

En este cuadro poco común hay fusión congénita de los extremos proximales del radio y



Fig. 2-30. Sinostosis radiocubital congénita del tipo "acéfalo" o sin cabeza.

A, radiografías en preoperatorio. Se advierte fusión íntima del cúbito y el extremo superior del radio. No se identifica hueso cortical interpuesto entre sus esponjosos. Falta casi por completo la cabeza radial, y la diáfisis de este hueso está incurvada en sentido anterior y un poco hacia fuera. **B**, radiografías posoperatorias del antebrazo. Se hizo osteotomía del radio y el cúbito para llevar el antebrazo con 100° de hiperpronación, a una posición funcional neutra.

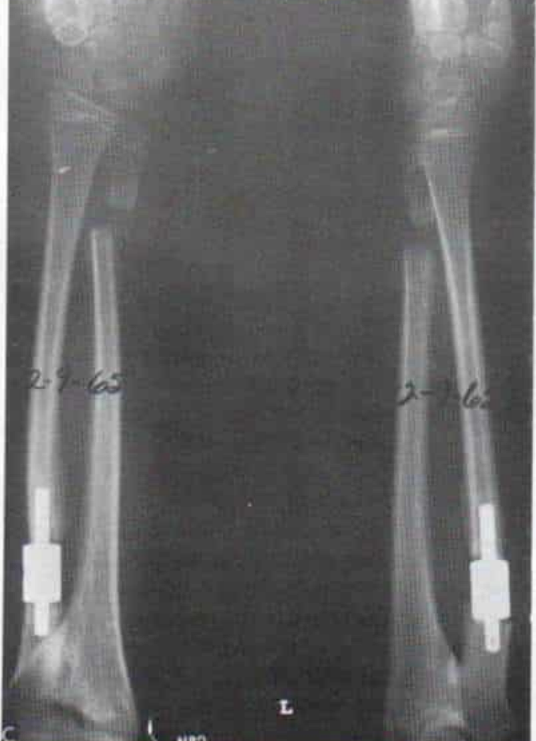


Fig. 2-31. Sinostosis radiocubital congénita bilateral.

Constituye el segundo tipo de anomalía en que hay malformación y luxación de la cabeza radial. Obsérvese la fusión de la porción proximal del radio, con la porción superior de la diáfisis cubital. **A** y **B**, radiografías posoperatorias de ambos antebrazos. **C**, radiografías posoperatorias. Se practicó la operación de Kelikian para lograr movimiento activo del antebrazo.

el cúbito, y el antebrazo queda fijo en diversos grados de pronación. La afección puede ser de un lado o de ambos, y en 60% de los casos, suele ser bilateral. La afección por sexos es prácticamente igual.

Se observan tres tipos de sinostosis radiocubital. En la forma *congénita verdadera*, el cúbito y el extremo superior del radio están fusionados íntimamente, sin hueso cortical interpuesto entre sus esponjosas (fig. 2-30). La cabeza del radio puede estar fusionada con el cúbito o faltar totalmente (el llamado tipo "sin cabeza"). La diáfisis radial está incurvada en mayor grado de lo normal, y es más larga y gruesa que la del cúbito. Sin embargo, en algunos casos se ha observado fusión de los extremos distales, y casi siempre están separados. En la forma sin cabeza, la afección suele ser bilateral. El *segundo tipo* incluye malformación y luxación posterior de la cabeza radial (fig. 2-31). El extremo proximal del radio se fusiona con la porción superior de la diáfisis cubital. En el *tercer tipo* que es el más raro, pueden estar unidos el cúbito y el radio en un punto distal a sus extremos superiores por un ligamento interóseo corto y grueso que impide la pronación o la supinación, como si los huesos estuvieran fusionados. Sin embargo, no es una sinostosis verdadera, y también se le incluye en la clasificación, por la falta de rotación del antebrazo.

Causas

La sinostosis radiocubital congénita es hereditaria en algunos casos y al parecer la produce un rasgo dominante con grados diversos de expresión. Es causada por la detención del desarrollo de la segmentación longitudinal. Ambos huesos nacen en la forma de "cilindros" de cartílago derivado del mismo tejido mesodérmico. Aproximadamente en la quinta semana de vida fetal la porción inferior del miembro escapular está muy cerca del tronco, y los "cilindros" que más tarde se transforman en el radio y el cúbito, están en una posición intermedia entre la pronación y la supinación. Aparece la sinostosis cuando los "cilindros" no se separan, o cuando se osifica el espacio entre sus extremos superiores, lleno de tejido mesodérmico. El segundo tipo de sinostosis que aparece junto con la luxación de la cabeza radial, según se piensa, surge en etapa ulterior de la vida fetal.

Se ha propuesto la teoría de que este cuadro en el hombre es un proceso "atávico", porque la fusión del radio y el cúbito es normal en vertebrados inferiores como el camello y el ciervo.

Cuadro clínico

El radio o el cúbito no tienen movimiento, y el antebrazo por lo común está fijo en una posición de mesopronación o hiperpronación (fig. 2-32). La falta de supinación del antebrazo es compensada en cierta forma por la rotación a nivel de la articulación glenohumeral, aunque es imposible la supinación completa de la palma. La articulación del codo y la muñeca pueden moverse libremente, aunque la extensión del codo puede mostrar limitación moderada.

El grado de incapacidad funcional varía con la posición en que está fijo el antebrazo. Puede ser mínimo si el trastorno es unilateral. El niño puede tener dificultad para llevar a cabo algunas actividades como girar la perilla de una puerta, abotonarse camisas y manejar utensilios de cocina.

El antebrazo afectado es más delgado de lo normal, y su aspecto es "torcido". Puede aparecer una depresión en el sitio normal de la cabeza radial, causada por el desplazamiento anterior o posterior o por desarrollo imperfecto.

Tratamiento

Es necesario valorar individualmente a cada niño, para precisar el tratamiento que necesita. No se recomienda la separación quirúrgica de la sinostosis, porque los resultados han sido insatisfactorios. En casos de pronación extrema, puede practicarse osteotomía de los tercios proximales de radio y cúbito, para colocar al antebrazo en posición funcional.

La operación de Kelikian se planeó para lograr el arco de movimiento adecuado del antebrazo.[31] Debe combinarse con resección de la porción distal de la diáfisis cubital y trasplante del tendón del cubital anterior, para restaurar la supinación activa. La experiencia de Tachdjian con tal técnica ha sido desalentadora porque la contractura de tejidos blandos impide el movimiento del antebrazo. Sin embargo, Kelikian ha señalado resultados satisfactorios en siete casos.[31]

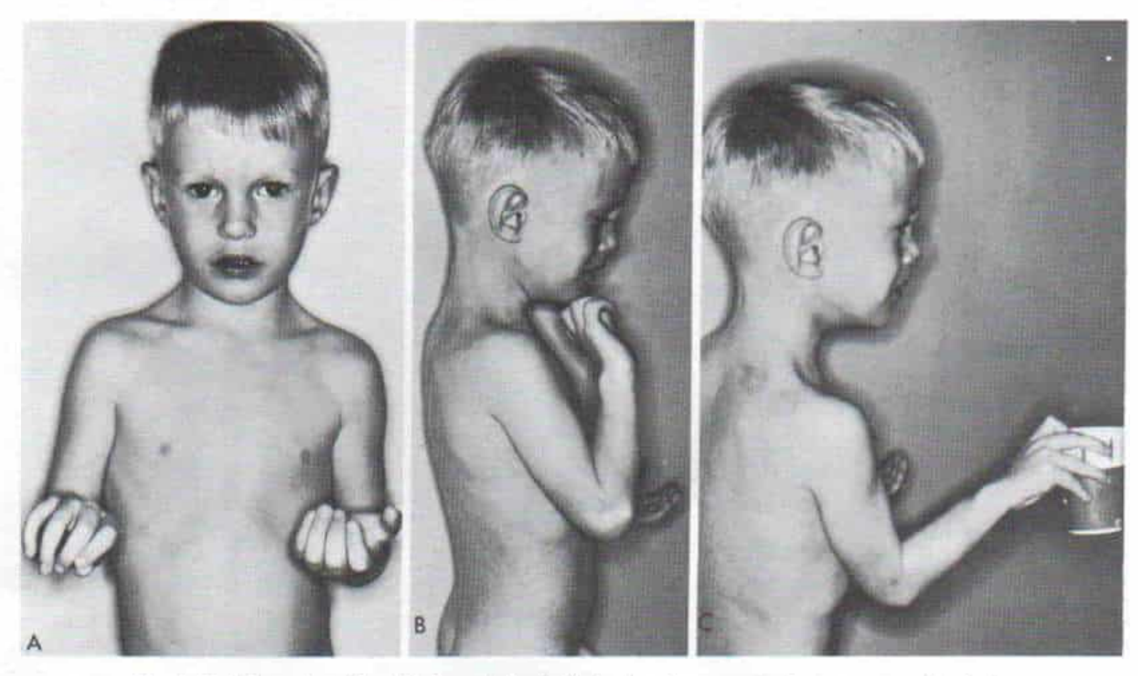


Fig. 2-32. Sinostosis radiocubital congénita del lado derecho en varón de cuatro años de edad.

A, obsérvese la hiperpronación fija del antebrazo derecho. **B** y **C**, la incapacidad funcional es grande, y el niño sólo puede llevar el dorso de la mano hacia la boca. Adviértase la dificultad para tomar un vaso de papel.

Bibliografía

1. Beck, W.: Beitrag zur radio-ulnaren Synostose. Fortschr. Rontgenstr., *83*:734, 1955.
2. Brady, L. P., and Jewett, E. L.: A new treatment of radio-ulnar synostosis. South. Med. J., *53*:507, 1960.
3. Cenani, A., and Lenz, W.: Totale Syndactylie und totale radioulnar synostose bei zwei Brudern. Z. Kinderheilkd., *101*:181, 1967.
4. Cohn, B. N. E.: Congenital bilateral radio-ulnar synostosis. J. Bone Joint Surg., *14*:404, 1932.
5. Crasselt, C.: Zur operativen Behandlung der radioulnaren Synostose. Z. Orthop., *96*:478, 1962.
6. Creyssel, J., Fischer, L., Ray, A., and Machenaud, A.: Congenital upper radiocubital synostosis. Three cases. Lyon Chir., *66*:175, 1970.
7. Davenport, C. B., Taylor, H. L., and Nelson, L. A.: Radio-ulnar synostosis. Arch. Surg., *8*:705, 1924.
8. Dawson, H. G. W.: A congenital deformity of the forearm and its operative treatment. Br. Med. J., *2*:833, 1912.
9. Denischi, A., and Gorun, N.: Therapeutic aspects of proximal radio-ulnar congenital synostosis. Chirurgia (Bucur.), *22*:19, 1973.
10. Dubois, H. J.: Nievergelt-Pearlman syndrome. Synostosis in feet and hands with dysplasia of elbows. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *52-B*:325, 1970.
11. Fahlstrom, S.: Radio-ulnar synostosis: Historical review and case report. J. Bone Joint Surg., *14*:395, 1932.
12. Finidori, G., Rigault, P., Barthel, F., Mouterde, P., and Padovani, J. P.: Congenital radio-ulnar synostosis of children. Chir. Pediatr., *19*:211, 1978.
13. Fixsen, J.: Congenital abnormalities of the limbs. Br. J. Hosp. Med., *26*:194, 1981.
14. Fujita, K., Kamiishi, H., Shioya, N., Anz, E. M., and Iwaizumi, K.: Cleft lip and palate associated with congenital radio-ulnar synostosis: report of a case. Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi, *21*:217, 1975.
15. Gibson, A.: A critical consideration of congenital radioulnar synostosis, with special reference to treatment. J. Bone Joint Surg., *5*:299, 1923.
16. Gille, P., Sava, P., Mourot, M., and Aubert, D.: Case report of congenital luxation of radial head associated with superior radio-ulnar synostosis. Rev. Chir. Orthop., *62*:635, 1976.
17. Grebe, H.: Synostosis radioulnaris congenita. *In* Becker, P. E. (ed.): Humangenetik. Stuttgart, Thieme, 1964. Vol. 2, pp. 217–218.
18. Green, W. T., and Mital, M. A.: Congenital radioulnar synostosis: surgical treatment. J. Bone Joint Surg., *61-A*:738, 1979.
19. Hansen, O. H., and Andersen, N. O.: Congenital radioulnar synostosis: Report of 37 cases. Acta Orthop. Scand., *41*:225, 1970.
20. Jancu, J.: Radioulnar synostosis. A common occurrence in sex chromosomal abnormalities. Am. J. Dis. Child, *122*:10, 1971.
21. Keel, A.: Radial-ulnar synostosis. Praxis, *60*:791, 1971.
22. Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 310–407, 714–752, 939–975.
23. Kelikian, H., and Doumanian, A.: Swivel for proximal radio-ulnar synostosis. J. Bone Joint Surg., 39:945, 1957.
24. Kusswetter, W., and Heisel, A.: Radioulnar synostosis as characteristic feature of chromosome aberrations. Z. Orthop., *119*:10, 1981.
25. Luna, E., and Mannini, G.: Clinico-radiological study

of congenital radioulnar synostosis. Chir. Ital., 33:626, 1981.
26. McCredie, J.: Congenital fusion of bones: Radiology, embrology, and pathogenesis. Clin. Radiol., 26:47, 1975.
27. Mital, M. A.: Congenital radioulnar synostosis and congenital dislocation of the radial head. Orthop. Clin. North Am., 76:375, 1976.
28. Mnaymneh, W. A.: Congenital radio-humeral synostosis. A case report. Clin. Orthop., *131*:183, 1978.
29. Rodriguez, A. P., and Bejarno, E. B.: Congenital radioulnar synostosis. Rev. Clin. Esp., *61*:44, 1956.
30. Spiegel, P. G., Pekman, W. M., Rich, B. H., Versteeg, C. N., Nelson, V., and Dudnikov, M.: The orthopedic aspects of the fetal alcohol syndrome. Clin. Orthop., *139*:58, 1979.
31. Wilkie, D. P. D.: Congenital radio-ulnar synostosis. Br. J. Surg., *1*:366, 1913–1914.
32. Wolle, C.: Synostosis of the radius and scaphoid bone in hypoplasia of the thumb. Handchirurgie, 3:117, 1971.

LUXACION CONGENITA DE LA CABEZA RADIAL

La luxación congénita de la cabeza radial no acompañada de otras anormalidades congénitas del codo o el antebrazo, es muy rara. En 1936, McFarland describió 11 casos; en 1943, White agregó uno más y mencionó 21 casos en la literatura sobre el tema.[18,22] El número total de casos descritos en dicha literatura es menor de 100.[1-22] Algunos de los publicados, especialmente los de luxación anterior, son de origen traumático.

El desplazamiento de la cabeza radial puede hacerse hacia adelante, como se indica en la figura 2-33; hacia atrás o hacia el lado, como se presenta en la figura 2-34. La afección suele ser unilateral. Cockshott y Omololu indicaron luxación posterior bilateral de las cabezas radiales, en un padre y una hija; no identificaron señalamiento de casos familiares de este tipo en la literatura.[9]

Good y Wicks han descrito una forma de desarrollo de la luxación de la cabeza radial; es atraumática, posterior, y se acompaña de encorvamiento posterior del extremo superior del cúbito. La deformidad es progresiva, semejante a la de Madelung, pero la anomalía del crecimiento afecta la placa proximal de crecimiento del radio.[13]

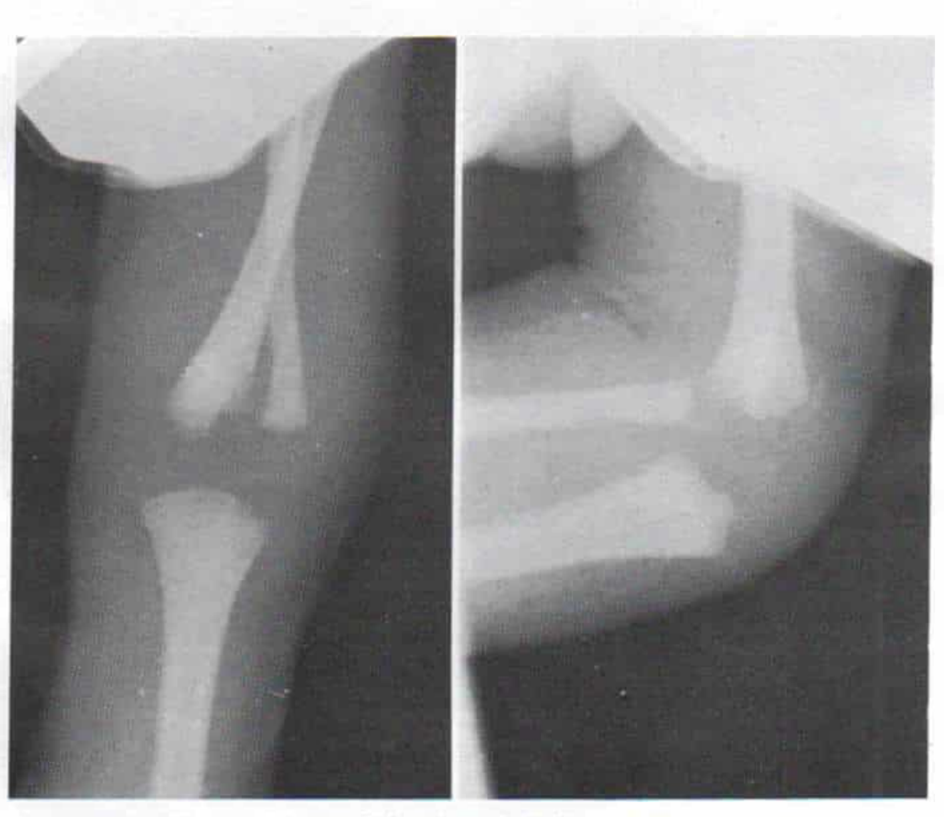
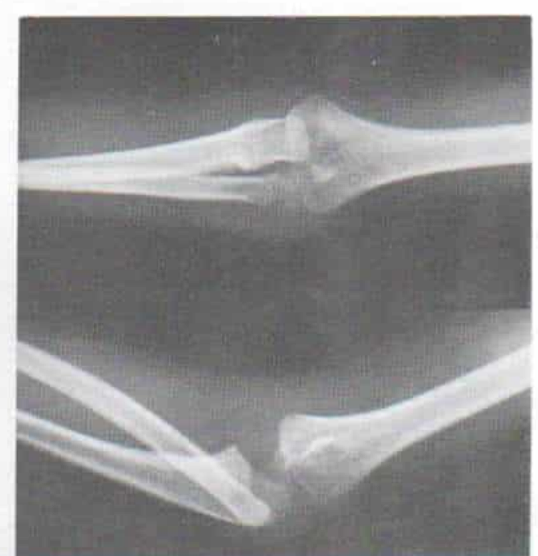


Fig. 2-33. Luxación congénita de la cabeza radial, de tipo anterior, en un neonato.

Fig. 2-34. Luxación congénita de la cabeza radial.

A, tipo posterior. **B**, tipo postero-lateral.



A



B



Fig. 2-35. Luxación anterior bilateral de las cabezas radiales.

A y **B**, radiografías laterales de los codos derecho e izquierdo en que se advierten las luxaciones anteriores de las cabezas radiales. **C** y **D**, radiografías transoperatorias y del posoperatorio inmediato del codo izquierdo con el enyesado en que se corrobora la reducción de la cabeza radial luxada. **E**, vista lateral del codo izquierdo, en que se observa conservación de la reducción.

Diagnóstico

Los hallazgos patológicos y clínicos dependen de la edad del paciente y el tipo de luxación. La anormalidad por lo común no se detecta en el neonato, sino que se diagnostica más tarde en la niñez cuando se revisa el codo después de alguna lesión pequeña. Por lo común los codos no muestran síntomas. En ocasiones el síntoma inicial es un click o "rigidez" del codo, con limitación de la flexión o la extensión.

El cúbito muestra encorvamiento, y la dirección de la convexidad depende del tipo de luxación; en la luxación anterior de la cabeza radial la convexidad del encorvamiento cubital es hacia adelante; en la posterior es hacia atrás, y en la lateral el cúbito se dirigirá hacia los lados. En la luxación anterior, el arco de flexión del codo está limitado y puede palparse la cabeza del radio en el hueco del codo; en las

luxaciones posteriores, el codo no se extiende totalmente y se palpa en plano posterior, la cabeza radial notable.

Por medio de las radiografías se advierten los siguientes signos: una línea trazada a través del eje longitudinal de la diáfisis radial no biseca el cóndilo humeral; la cabeza y el radio tienen forma de cúpula en su superficie superior, y el cuello del radio se articula con el cóndilo y puede tener una depresión en su punto de contacto.

Es importante diferenciar las luxaciones traumáticas, de las congénitas. Los tipos de lesión que causan luxación traumática de la cabeza radial son entidades no diagnosticadas, como serían la fractura-luxación de Monteggia, fractura de la cabeza radial, tracción del codo, y a veces luxación traumática primaria de la cabeza radial con otras lesiones concomitantes. El encorvamiento del cúbito no es patognomónico de luxación congénita y aparece también en la luxación traumática no reducida. Los signos fiables de luxación congénita son falta de desarrollo notable del cóndilo humeral, y la forma ovoide de la cabeza radial. Probablemente el efecto primario es la falta de crecimiento normal del cóndilo, con alteración en la forma de la cabeza radial como deformación adaptativa secundaria.[8] La diáfisis radial la convexidad del encorvamiento cubital congénita y traumática. La osificación de tejidos blandos alrededor de la cabeza del radio sugiere luxación traumática no reducida.

En el neonato y el lactante, la artrografía del codo es útil en el diagnóstico definitivo de luxación de la cabeza radial.

Tratamiento

Si el diagnóstico se confirma en el neonato o el lactante de corta edad, cabe intentar la reducción cerrada. La cabeza radial con luxación posterior es reducida por supinación del antebrazo y extensión del codo, en tanto que la forma anterior se reduce por flexión del codo. La reducción se conserva con un enyesado supraolecraneano durante cuatro a seis semanas.

La reducción cerrada por lo común no produce buenos resultados. Tachdjian recomienda la reducción abierta con acortamiento del radio en niños incluso de tres años de edad. El radio se acorta a nivel medio de su diáfisis, en la inserción del pronador redondo (el acortamiento proximal de tal hueso cerca de su cuello puede interrumpir el crecimiento y ocasionar sinostosis radiocubital). La vía quirúrgica de acceso en el codo para reducción abierta es de tipo anterior en el caso de las luxaciones anteriores, y posterolateral en las luxaciones posteriores. En las luxaciones anteriores a veces hay necesidad de alargar el tendón del bíceps braquial (si está contraído y constituye una fuerza deformante), por alargamiento en Z o fraccionado, en su unión musculotendinosa. A veces el ligamento anular está fibroso y es irreparable y actúa como un obstáculo para la reducción. En tal situación se secciona dicho ligamento y se elabora otro nuevo con una franja longitudinal de aponeurosis del tríceps braquial. La reducción se conserva por un clavo de Steinmann liso introducido por vía retrógrada a través del radio en la mitad de su diáfisis, hasta la cabeza radial, por la articulación del codo, dentro y fuera del cóndilo humeral y después se reinserta en el segmento distal de la diáfisis radial (fig. 2-35). Se repara la cápsula de la articulación del codo. La técnica quirúrgica se describe e ilustra en el capítulo 8, en la sección sobre fractura-luxación de Monteggia. Durante seis semanas se usa un enyesado supraolecraneano. El clavo y el enyesado se quitan, y se inician ejercicios en el arco de movimiento para movilizar la articulación del codo. Durante tres meses más se hace movilización parcial de esta articulación.

En el niño de mayor edad es imposible reducir la cabeza radial y se deja la luxación sola hasta finales de la adolescencia, lapso en que, si los síntomas lo justifican, se elimina tal estructura.

Bibliografía

1. Abbott, F. C.: Congenital dislocations of radius. Lancet, *1*:800, 1892.
2. Almquist, E. E., Gordon, L. H., and Blue, A. I.: Congenital dislocation of the head of the radius. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1118, 1969.
3. Aritamur, A.: Congenital luxation of the head of the radius. Turk. Tip. Cemiy, Mecm., *36*:106, 1970.
4. Bindman, E.: Congenital dislocation of head of radius. Br. Med. J., 2:354, 1945.
5. Bozdech, Z., and Muller-Stephann, H.: A contribution to the congenital dislocation of the head of radius. Beitr. Orthop. Traumatol., *15*:547, 1968.
6. Brennan, J. J., Krause, M. E. H., and Harvey, D. M.: Annular ligament construction for congenital anterior dislocation of both radial heads. Clin. Orthop. 29:205, 1963.
7. Bucknill, T. M.: Anterior dislocation of the radial head in children. Proc. R. Soc. Med., *70*:620, 1977.
8. Caravias, D. E.: Some observations on congenital dis-

location of the head of the radius. J. Bone Joint Surg., *39-B*:86, 1957.
9. Cockshott, W. P., and Omololu, A.: Familial congenital posterior dislocation of both radial heads. J. Bone Joint Surg., *40-B*:483, 1958.
10. Danielisz, L.: Congenital dislocation of the head of the radius and elbow injury. Arch. Chir. Neerl., *23*:163, 1971.
11. England, J. P. S.: Congenital dislocation of the head of the radius. J. Bone Joint Surg., *47-B*:187, 1965.
12. Exarhou, E. I., and Antoniou, N. K.: Congenital dislocation of the head of the radius. Acta Orthop. Scand., *41*:551, 1970.
13. Good, C. J., and Wicks, M. H.: Developmental posterior dislocation of the radial head. J. Bone Joint Surg., *65-B*:64, 1983.
14. Keats, S.: Congenital bilateral dislocation of the head of the radius in a seven year old child. Orthop. Rev., *3*:33, 1974.
15. Lloyd-Roberts, G. C., and Bucknill, T. M.: Anterior dislocation of the radial head in children: Aetiology, natural history and management. J. Bone Joint Surg., *59-B*:402, 1977.
16. Mardam-Bey, T., and Ger, E.: Congenital radial head dislocation. J. Hand Surg., *4*:316, 1979.
17. Magee, R. K.: Bilateral congenital dislocation of radial head. Lancet, *1*:519, 1947.
18. McFarland, B.: Congenital dislocation of the head of the radius. Br. J. Surg., *24*:41, 1936.
19. Roles, N. C.: Congenital dislocation of the head of the radius. Br. Med. J., *2*:712, 1971.
20. Schubert, J. J.: Dislocation of the radial head in the newborn infant. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1019, 1965.
21. Smith, R. W.: Congenital luxations of the radius. Dublin Q. J. Med. Sci., *13*:208, 1852.
22. White, J. R. A.: Congenital dislocation of the head of the radius. Br. J. Surg., *30*:377, 1943.

DEFICIENCIAS LONGITUDINALES CONGENITAS DEL RADIO

Las deficiencias longitudinales congénitas del radio comprenden diversas anomalías que van desde la hipoplasia simple de este hueso, hasta su ausencia completa. En la literatura se han propuesto nombres diversos para este defecto antiestético. El término *mano zamba radial* es descriptivo, y por ser práctico se utiliza en muchas partes. Uno de los primeros señalamientos fue el de Petit en 1733.[42]

Incidencia

Las deficiencias del radio son alteraciones poco frecuentes. Kato en 1924 revisó 250 casos de la literatura sobre el tema y agregó tres más.[29] Birch-Jensen señaló los casos de 73 pacientes en una población de unos cuatro millones de personas.[5] La deformidad probablemente aparece con una frecuencia de un caso por 100 000 neonatos vivos. Es bilateral en la mitad de las situaciones, aproximadamente, y cuando es unilateral hay afección del lado derecho, con una frecuencia del doble que la del izquierdo. Los varones están más predispuestos a sufrir el ataque que las mujeres, en una proporción de 1.5 a 1.

Causas

Se desconoce la causa exacta del defecto longitudinal en los elementos radiales del miembro escapular. Según Gegenbauer, el miembro mencionado consiste en un "tallo" principal y cuatro rayos accesorios. El tallo principal está compuesto de húmero, cúbito, los dos huesos carpianos, el quinto metacarpiano y las tres falanges del quinto dedo. El primer rayo accesorio lo integran el radio, los huesos navicular, y multiangulares grandes del carpo, el primer metacarpiano y las dos falanges del pulgar; el segundo, tercero y cuarto rayos accesorios consisten en el índice, el dedo medio y el anular, con sus metacarpianos y huesos carpianos respectivos. Se ha propuesto que la ausencia congénita del radio se debe a supresión del desarrollo del primer rayo accesorio. El plano de diferenciación entre la hemimelia paraaxil radial y cubital sigue el trayecto del índice; en los defectos del cúbito, los tres dedos cubitales con sus metacarpianos y carpianos relativos por lo común están ausentes, en tanto que en los defectos del radio, el pulgar no suele existir.[21]

El miembro escapular se desarrolla en una secuencia ordenada proximal-distal. El ectodermo apical sano e intacto debe estar presente, para la diferenciación de los tejidos mesenquimatosos subyacentes. Saunders eliminó parte del borde ectodérmico apical en las alas en desarrollo de embriones de pollos, y produjo anomalías similares a la mano zamba radial.[48] En el embrión de pollo, la lesión de la porción mesenquimatosa de la yema del miembro superior en el lado preaxil también produce deficiencias radiales.[14] Al parecer la causa más probable de la mano zamba radial es la lesión del ectodermo apical o de los tejidos mesenquimatosos profundos en la cara anterior del primordio del miembro superior en formación.[33]

Entre los factores ambientales que causan las deficiencias radiales están sustancias quí-

CUADRO 2-5. *Malformaciones congénitas que pueden formar parte del cuadro de deficiencia radial longitudinal congénita*

- Mano
  - Pulgar
    - Ausente
    - Flotante
    - Hipoplásico
  - Dedos
    - Sindactilia
    - Polidactilia
    - Sinfalangia
    - Trifalangia
  - Carpo
    - Deficiencia en el lado radial —ausencia de escafoides y trapecio
    - Choque carpiano
  - Metacarpofalángicas (MP)
    - Hiperextensión excesiva con limitación en la flexión
  - Interfalangicas proximales (PIP)
    - Deformidad fija en flexión
- Columna
  - Escoliosis congénita
    - Hemivértebras
  - Síndrome de Klippel-Feil
  - Agenesia sacra
  - Escoliosis idiopática
- Esqueleto
  - Luxación de la cadera
  - Escápula alta congénita (deformidad de Sprengel)
  - Cúbito arqueado y corto
  - Sinostosis radiocubital (en ausencia parcial de la porción distal del radio)
  - Pie zambo
  - Anomalías esternales
    - Pecho excavado
    - Pecho en quilla
- Anomalías cardiacas
  - Defecto septal auricular (síndrome de Holt-Oram)
  - Defecto septal ventricular
  - Coartación de aorta
  - Persistencia del conducto arterioso
  - Dextrocardia
  - Tetralogía de Fallot
  - Estenosis de la pulmonar
- Anomalías genitourinarias
  - Agenesia renal
  - Hipoplasia de riñón
  - Riñón en herradura
  - Riñón pélvico
  - Hidronefrosis
  - Válvula uretral
  - Vejiga neurógena
- Anomalías gastrointestinales
  - Atresia esofágica
  - Fístula traqueoesofágica
  - Fístula rectovaginal
  - Ano imperforado
  - Hernia inguinal
- Anomalías pulmonares
  - Agenesia del lóbulo superior de pulmón
- Anomalías de la cabeza
  - Labio y paladar hendidos
  - Craneosinostosis
  - Hidrocefalia
  - Cataratas
  - Coloboma
  - Anomalías del oído
- Anormalidades cromosómicas
  - Trisomía 18

micas, como la talidomida, la radiación, y las infecciones virales.[33] El miembro superior está totalmente ya formado para la sexta semana, y por tal motivo, el factor teratológico debe actuar en el primordio en las primeras semanas de vida del embrión.

Genética

El defecto suele ser esporádico. En la serie de la University of Iowa de 81 manos zambas radiales, Flatt no identificó la deformidad, de una generación a la siguiente.[18] Wynne-Davies revisó los casos de 35 niños con la anomalía comentada e investigó a las familias (70 padres, 71 hermanos, 380 parientes de segundo grado y 443 de tercer grado) y todos ellos fueron normales.[62] En conclusión, el defecto no sigue un patrón genético. Sin embargo, a veces se identifica la ausencia del radio junto con el síndrome de Holt-Oram (defecto septal auricular), que tiene un patrón de herencia dominante, o con la pancitopenia de Fanconi, que tiene mecanismo de herencia recesivo.[33]

Anomalías concomitantes

Las deficiencias longitudinales radiales congénitas a menudo se acompañan de otras malformaciones (cuadro 2-5) y ello se explica por el hecho de que se desarrollan muchos órganos simultáneamente con los primordios del miembro superior. Es tarea del cirujano ortopedista identificar tales relaciones y asociaciones, y tener la seguridad de que el niño no tiene anomalías graves que volverían peligrosa y no aconsejable una operación. Desde el punto de vista clínico, las más importantes son las discrasias sanguíneas (pancitopenia y trombocitopenia de Fanconi con ausencia del



Fig. 2-36. Deficiencia longitudinal congénita de tipo B del radio.

A y **B**, radiografías en proyecciones anteroposterior y lateral. Son notables la ausencia parcial de las porciones distal y media del radio, y la deficiencia de la porción proximal de dicho hueso con anormalidad del codo. Hay encorvamiento notable del cúbito, **C** y **D**, radiografías anteroposterior y lateral de los antebrazos cuatro años después de la operación, después de alargamiento radial y osteotomía del cúbito para corregir el arqueamiento intenso.

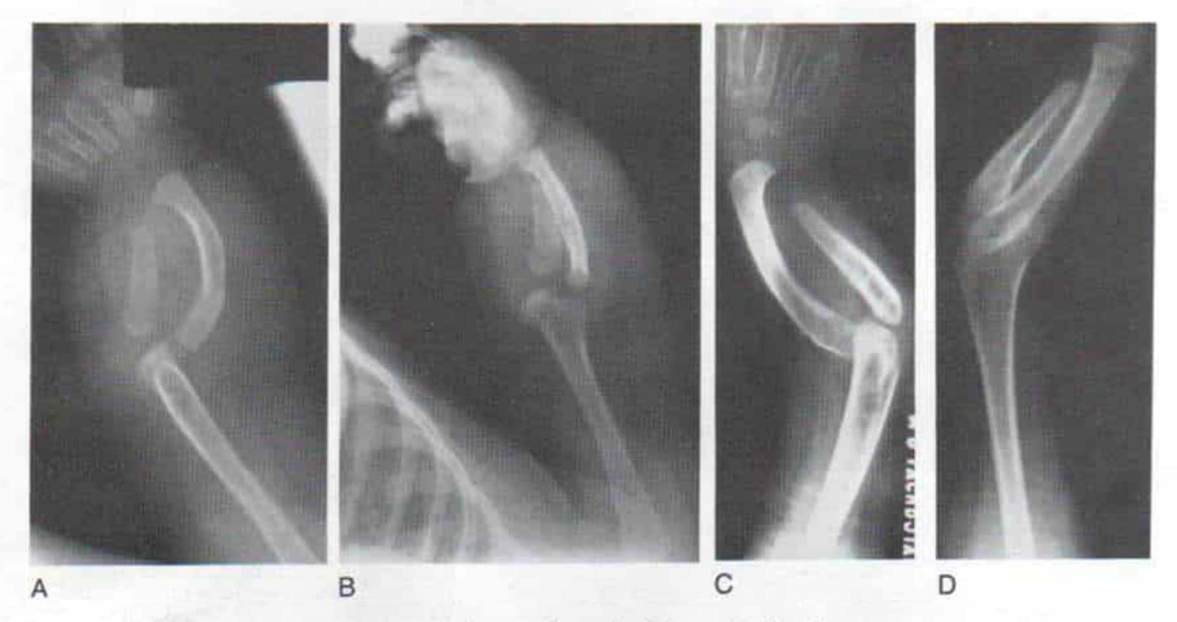


Fig. 2-37. Deficiencia longitudinal de tipo B del radio.

A y **B**, radiografías anteroposterior y lateral del radio en un niño de cuatro meses. Hay moderada curvatura del cúbito y falta el tercio distal del radio. **C** y **D**, radiografías anteroposterior y lateral del mismo paciente cuatro años después, en que se observa crecimiento progresivo del radio. El uso funcional del miembro escapular derecho es bastante adecuado en este paciente.



Fig. 2-38. Ausencia congénita del radio en un lactante.

A, aspecto clínico. **B**, radiografías preoperatorias. **C**, radiografías en el posoperatorio inmediato a través del enyesado. Se hizo artroplastia con implantación del extremo distal del cúbito en el carpo. Se utilizó una barra de Kirschner para fijación interna.

(Continúa)



Fig. 2-38 (continuación). Ausencia congénita del radio en un lactante.

D y E, radiografías en el posoperatorio.

radio, o síndrome TAR) y con anomalías cardiacas (síndrome de Holt-Oram o defecto del tabique interauricular, con ausencia del radio).

La diversidad de síndromes que intervienen en las deficiencias longitudinales radiales congénitas, según Goldberg y Meyn, pertenecen a siete categorías: anomalías cromosómicas (6); deficiencias psíquicas (2); defectos craneofaciales (12); anomalías cardiacas (2); discrasias sanguíneas (2); anomalías vertebrales (3), y síndromes teratógenos (2).[22] La lista, por supuesto, no es completa.

Anatomía patológica

Muchos autores han descrito y revisado el defecto anatómico de la anomalía en cuestión.[27,38,40,50,52,55] Las deficiencias longitudinales radiales congénitas pueden subdividirse en tres tipos. El *tipo A, la hipoplasia del radio* que es la que menor defecto posee. La fisis radial distal suele ser deficiente y hay retraso en la osificación de su epífisis. La porción distal del radio está acortada. Por palpación se detecta la apófisis estiloides radial en sentido proximal a la del cúbito, y normalmente la primera está en sentido distal a la segunda. La epífisis radial proximal y el codo son normales. El acortamiento radial es mínimo. La articulación del carpo tiene un arco de desviación radial mayor de lo normal, pero es estable, y aporta estabilidad funcional adecuada al carpo. El escafoides y el trapecio son hipoplásicos, pero están presentes y hay falta de desarrollo del pulgar.

En la hipoplasia radial más intensa se ad-

vierten defectos de las epífisis radiales distal y proximal. El radio es moderadamente corto y tiene un aspecto en miniatura. El cúbito está engrosado y encorvado, con su concavidad hacia el radio. Se advierte inestabilidad radial de la articulación del carpo, y ésta es directamente proporcional a la magnitud de la deficiencia radial. El pulgar puede ser hipoplásico, flotante o no estar presente.

En el *tipo B*, hay ausencia parcial del radio, y a menudo es precisamente la porción distal y media de este hueso la que no se ha desarrollado (figs. 2-36 y 2-37). La presencia de la porción proximal del radio brinda cierto grado de estabilidad a la articulación del codo. Sin embargo, el hueso mencionado puede ser hipoplásico y fusionado con el cúbito, y formar un tipo de sinostosis radiocubital y a veces estar fusionado con el húmero. El cúbito es corto, hiperplásico y encorvado, con su concavidad hacia el lado radial. La articulación del carpo es inestable por la falta de apoyo radial, y la mano tiende a desviarse hacia el lado radial.

En el *tipo C*, hay ausencia completa del radio (fig. 2-38), y es la forma más frecuente que comprende 50% de los casos publicados. Se advierte falta total del apoyo esquelético radial del carpo; la contractura de tejidos blandos en el lado radial del antebrazo es intensa. La mano, por una desviación radial importante, puede formar un ángulo de 90° o más con el antebrazo, y cuando el codo se flexiona, incluso puede estar directamente contra el brazo y en sentido paralelo a él, y su borde radial tocar el antebrazo. En la ausencia completa del radio a menudo están ausentes los huesos del rayo radial, que son el navicular, el trapecio, el primer metacarpiano y las falanges del pulgar. Si existe pulgar suele ser hipoplásico y flotante. El húmero por lo común es corto, y el cóndilo a veces es hipoplásico o no existe. Puede haber retardo en la osificación de la epífisis humeral distal.

La conexión entre el cúbito y el carpo comprende tejido fibroso, y los extremos óseos no están cubiertos de cartílago articular. A veces hay una cavidad aplanada en la cara radial de la porción distal del cúbito, revestida de cartílago hialino. El carpo está desplazado no sólo en sentido radial sino también volar (palmar). El desplazamiento radial del carpo es causado por la contractura de tejidos blandos a tensión, en el lado radial del antebrazo. Si la deformidad no es tratada, su intensidad será mayor conforme crezca el esqueleto. El desplazamiento palmar es causado por la acción no antagonizada de los flexores del carpo y de los dedos.

Las articulaciones metacarpofalángicas están en hiperextensión excesiva y con flexión limitada. Las interfalángicas proximales muestran una deformidad fija en flexión, en algunos casos acompañada de membranas interdigitales. La imagen radiográfica de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales es normal. La rigidez articular al parecer depende de causas extraarticulares, como anormalidad del mecanismo extensor. La intensidad de la contractura de las articulaciones de los dedos disminuye progresivamente desde el lado radial al cubital de la mano.

La articulación de codo puede estar rígida en extensión en 25% de los casos de mano zamba radial. La contractura en extensión del codo, si no puede corregirse, constituye una contraindicación definitiva para cualquier centralización de la mano sobre el cúbito. Es producida por la contractura fibrosa de la cápsula y tejidos blandos en la cara posterior de la articulación del codo, y por desequilibrio muscular entre los flexores débiles del codo y los extensores potentes de esta zona.[33]

Es importante tener presente que la mano zamba radial no es una simple deficiencia esquelética del lado preaxil del miembro superior, sino también comprende anormalidades de músculos y estructuras neurovasculares.

MUSCULOS

La afección muscular en el miembro con el defecto, es difusa. En términos generales, los músculos que nacen de la zona de origen del extensor común y del radio no están presentes, son hipoplásicos o fibrosos, y fusionados entre sí. Tampoco se advierten los planos musculares y aponeuróticos normales. Por lo común, hay agenesia del pronador cuadrado, del primero y segundo radiales y del supinador largo y el supinador corto; a veces muestran fibrosis y están fusionados con el extensor común de los dedos, que es normal. De la superficie palmar del radio nace el flexor profundo de los dedos, que va al dedo índice; su ausencia influye en la decisión de pulgarización del índice, como método ulterior. Si hay agenesia del pulgar y del primer metacarpiano, por lo común faltan algunos músculos del pulgar como el flexor largo, los extensores largo y corto,

el abductor corto y los músculos de la eminencia tenar. Los interóseos, lumbricales y músculos de la eminencia hipotenar por lo común están presentes.

Los músculos flexores del carpo y los dedos son normales, pero a veces se fusionan. El flexor superficial de los dedos muestra más variación que el flexor profundo. Los flexores superficiales de los dedos pueden presentar hipoplasia, fibrosis o fusión con los flexores profundos.

El fascículo largo del bíceps casi siempre falta; por lo común existe el fascículo corto de tal músculo, pero suele ser anormal. La inserción del tendón del bíceps por lo regular se hace en la cápsula articular o en el rudimento radial, si existe; a veces el tendón se inserta en la epitróclea humeral. Los pectorales mayor y menor y el deltoides por lo común están presentes, pero pueden tener inserciones anormales o fusionarse con el tríceps o con el braquial anterior.

NERVIOS

Por lo común existen y son normales el nervio circunflejo y el cubital. Suele faltar el nervio musculocutáneo. El nervio radial termina con frecuencia en el codo. La inervación sensitiva de la cara radial de la mano depende del nervio mediano, que establece anastomosis con la rama sensitiva del nervio cubital. Los nervios cubital y mediano son normales. Este último es más grueso de lo acostumbrado, porque contiene fibras sensitivas que normalmente cursan en el nervio radial. Está casi siempre en la cara radial del antebrazo inmediatamente por detrás de las fibras de la aponeurosis profunda, dato que es necesario tener presente en la operación quirúrgica (fig. 2-39). Tal situación constituye un problema importante cuando se practica liberación de tejidos blandos en la cara radial del antebrazo. Para no lesionar inadvertidamente el nervio mediano, hay que despegar ampliamente en el antebrazo la aponeurosis profunda, aislar el nervio e identificar su distribución periférica.

VASOS

La arteria cubital está presente y suele ser el principal vaso que riega el antebrazo y la mano. Por tal motivo, en la cirugía es de suma importancia identificar tal arteria y evitar su daño. Las arterias interóseas suelen estar presentes y tener buen desarrollo. Los arcos arteriales radial y palmar son anómalos y el grado de afección guarda correspondencia neta con la magnitud de la displasia radial.[6] La cara anterior del antebrazo recibe sangre de la arteria interósea anterior que nace de la cubital y acompaña al nervio mediano en todo el antebrazo. La arteria radial suele ser rudimentaria o fatal, y por ello, la lesión de la arteria cubital puede obstaculizar gravemente la corriente sanguínea de la mano.

Cuadro clínico

En ausencia total o parcial del radio, el cuadro clínico es característico, es decir, el antebrazo es corto y encorvado en sentido radial, con una "prominencia" en su extremo inferior, que representa la apófisis estiloides cubital (fig. 2-40). No se palpa la apófisis estiloides radial. La mano muestra desviación radial, por la pérdida del apoyo esquelético en el carpo. El operador advierte la naturaleza difusa de la afección y debe valorar con todo detalle sus consecuencias funcionales. La consideración permanente es la función del miembro superior y la mano.

La incapacidad funcional depende del carácter unilateral o bilateral de la deformidad. El niño con la deficiencia unilateral usa el miembro superior contrario normal como dominante y el deficiente simplemente como auxiliar; el niño muestra independencia funcional a pesar de que la mano afectada es torpe e inhábil.

En casos bilaterales es grande la incapacidad funcional, y el niño difícilmente practica actividades de la vida diaria como vestirse, alimentarse y lavarse. La limitación de la flexión del codo agrava la alteración funcional.

Los dos dedos radiales, en especial el índice, son anormales, con grados diversos de contractura en flexión, debilidad del movimiento activo e hipoplasia. Los dos dedos cubitales casi siempre son normales y más funcionales.

En caso de no haber pulgar, el índice se desvía en sentido cubital y el meñique en sentido radial. En la flexión de los dedos, los dos dedos marginales tienden a estar por detrás de los dos centrales. También hay un arco de abducción-aducción mayor de lo normal entre el índice y el dedo medio; el grado de pronación del índice aumenta con el tiempo, y se amplía su capacidad de sustituir al pulgar. La pren-

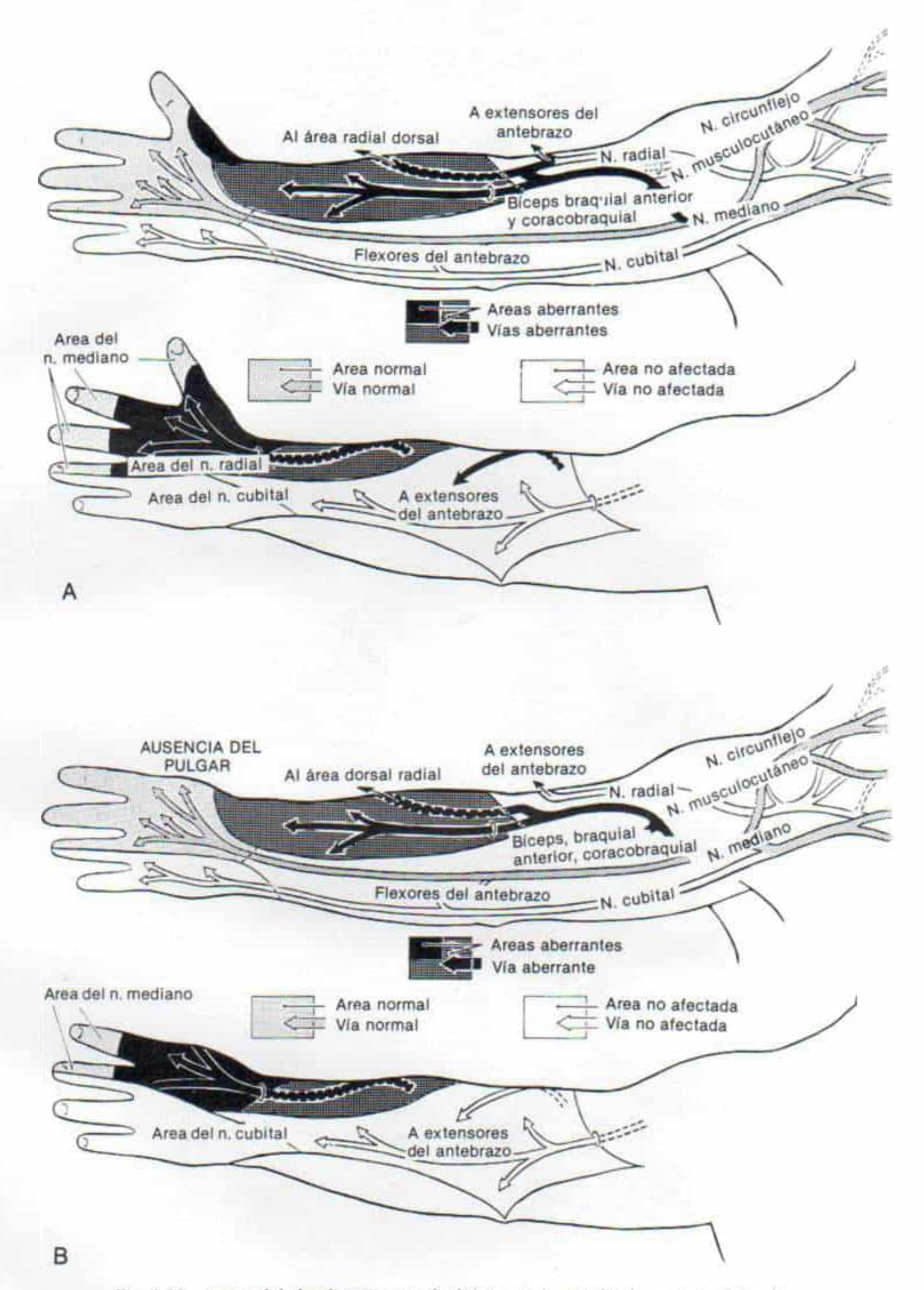


Fig. 2-39. Anormalidades de nervios en la deficiencia longitudinal congénita del radio.

A, presencia del pulgar. **B**, ausencia del pulgar. Con autorización de Skerik, S. K. y Flatt, A. E.: The anatomy of congenital radial dysplasia. Its surgical and functional implications. Clin. Orthop. 66:125, 1969.

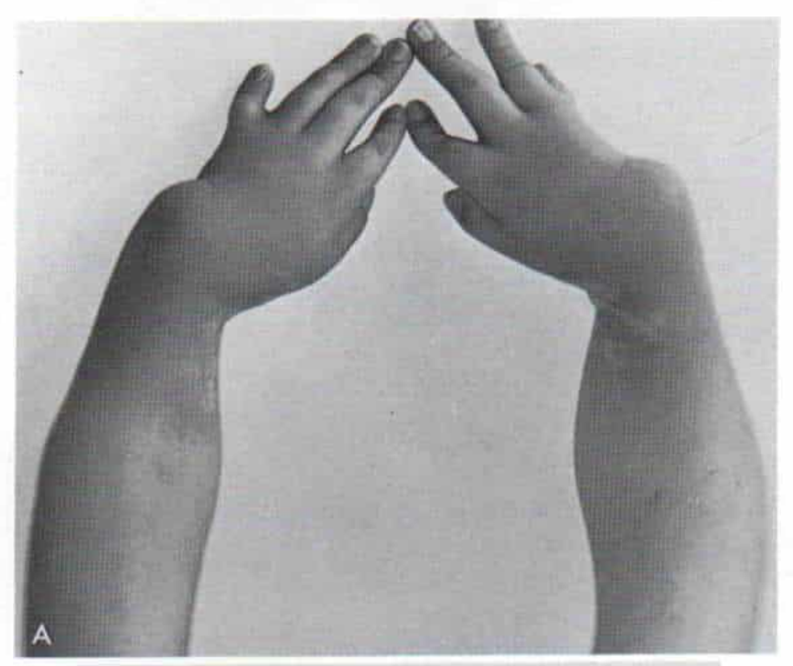




Fig. 2-40. Ausencia bilateral congénita del radio con síndrome de Fanconi en un niño de ocho años.

Dos años antes se había practicado liberación de tejidos blandos. **A** y **B**, fotografías posteroanterior y anteroposterior de la mano y del antebrazo en que se aprecia la desviación radial del carpo y la mano y la hipoplasia del pulgar y del quinto dedo. Se advierten las cicatrices de cirugía previa.

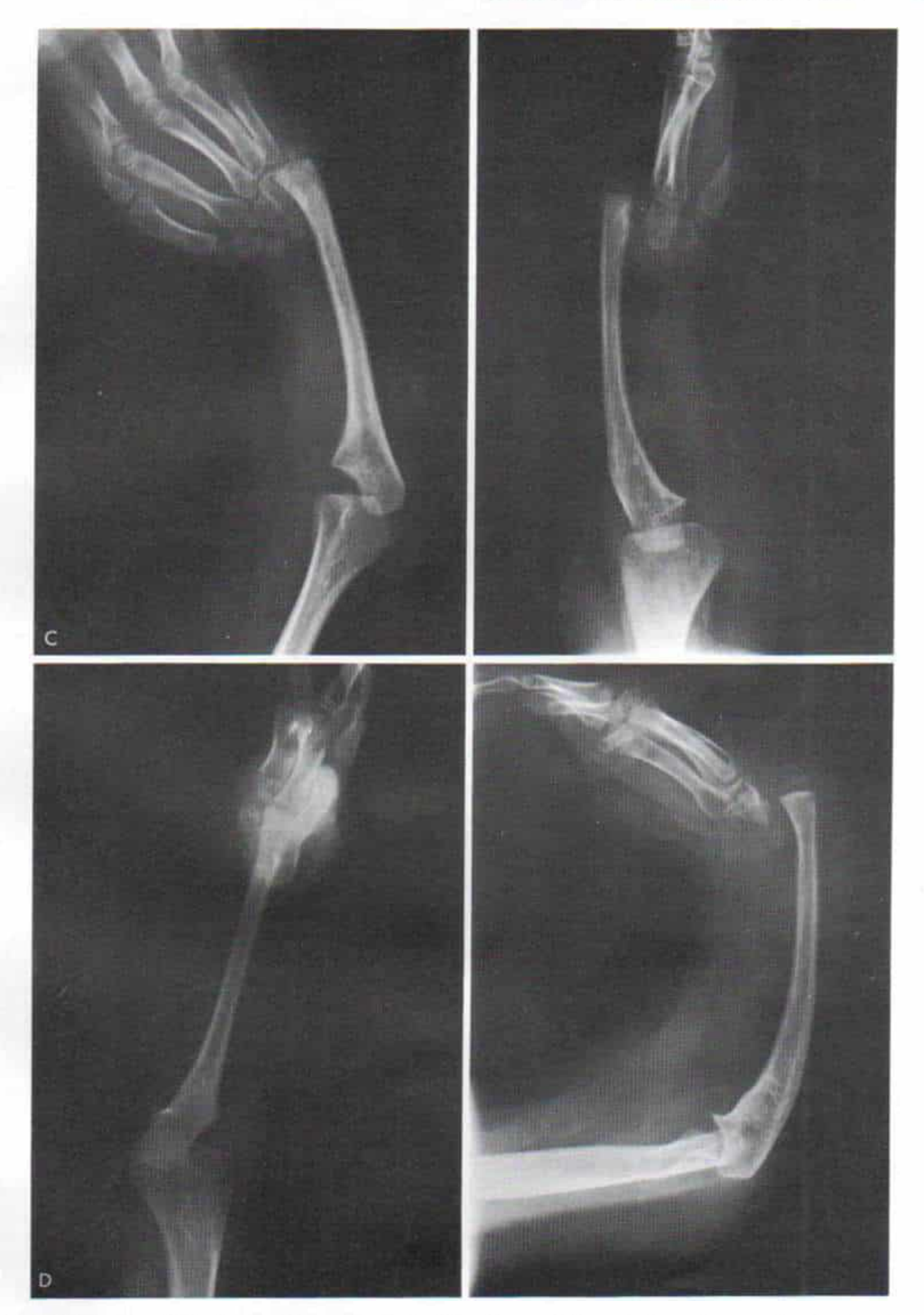


***Fig. 2-40** (continuación). Ausencia bilateral congénita del radio con síndrome de Fanconi en un niño de ocho años.*

C y **D**, radiografías anteroposterior y lateral del antebrazo derecho, **C**, y del izquierdo, **D**.

sión suele ser periférica y a veces cilíndrica. La prensión "en gancho" se usa poco por la falta de arco completo de flexión digital y la debilidad de los flexores digitales.

A veces hay algún pulgar rudimentario unido por un pedículo de tejidos blandos, sin movimiento activo ni utilidad funcional. El pulgar hipoplásico muestra limitación extraordinaria en su movimiento, especialmente en la flexión-extensión interfalángica; puede tocar el quinto y el cuarto dedos inclusive, pero hay disminución extraordinaria de la oposición entre el pulgar y el índice y el dedo medio. El pulgar es débil y cuando se necesita potencia, el dedo índice lo sustituye.

Tratamiento

El tipo de tratamiento depende de la magnitud de la deficiencia radial longitudinal. En el caso del *radio hipoplásico* consiste en un enyesado por estiramiento, para corregir la deformidad contractural en el lado radial del antebrazo y el empleo de férulas nocturnas y ejercicios pasivos de estiramiento para conservar la alineación. Entre los ocho y 10 años de edad, si el acortamiento progresivo del radio ocasiona inestabilidad del carpo, cabe intentar el alargamiento del radio en una operación. Tal maniobra, si es necesario, puede repetirse entre los 12 y los 14 años de edad. La técnica del alargamiento es la siguiente: se hace una incisión cutánea longitudinal en la cara dorsorradial del antebrazo desde la apófisis estiloides del radio, que se extienda en sentido proximal hasta el cuarto superior del hueso mencionado. El tejido subcutáneo se secciona en concordancia con la incisión cutánea. Se crea un plano de despegamiento entre el supinador largo y el primer radial y se despega de su inserción el pronador redondo. Es importante no lesionar la rama sensitiva dorsal del nervio radial y del nervio mediano. Después se seccionan y extirpan parcialmente las aponeurosis profundas de las caras dorsal, radial y palmar del antebrazo, y también se elimina todo el tejido blando fibrótico y contraído. Es de suma importancia la eliminación completa del tejido blando. Los dos tercios medios del radio se descubren en un plano subperióstico, entre sus caras dorsal y radial. El contorno del alargamiento en Z de la diáfisis radial se marca con múltiples orificios pequeños de barreno; debe haber suficiente "traslape" de los segmentos del hueso radial para permitir la fijación interna con tres o cuatro tornillos corticales para fragmentos pequeños. En siguiente término se introducen dos pequeños tornillos de Schanz en la porción distal del radio (es importante no lesionar la fisis radial distal) y otros dos en sentido proximal. Los tornillos se unen con un aparato pequeño de Wagner para alargamiento del miembro, y se practica la osteotomía en Z. El radio se alarga a la longitud deseada. Por lo común no se necesita el corte de la membrana interósea. El torniquete se libera para asegurar que la fijación es adecuada. Es importante corroborar el arco de movimiento del codo y la rotación del antebrazo y la muñeca. Los segmentos osteotomizados se fijan con tres o cuatro tornillos bicorticales para fragmentos pequeños o con una placa AO. Los defectos proximal y distal en el radio se rellenan con hueso esponjoso del propio iliaco. Se extraen los tornillos de Schanz y el aparato de alargamiento de Wagner. Si hay tensión de los músculos cubital anterior, supinador largo y primer y segundo radiales, se alargan en forma fraccionada a nivel de sus uniones musculotendinosas. En la incisión se deja un tubo Hemovac para aspiración cerrada, y la herida se cierra en la forma acostumbrada. Se aplica un enyesado supraolecraneano con el codo en 60 o 70° de flexión, el antebrazo en supinación completa, y la muñeca en posición funcional. El enyesado se extiende en sentido distal a las cabezas de los metacarpianos. Los ejercicios pasivos y activos se practican para conservar el movimiento de dedos y pulgar. Durante el posoperatorio se cambia el enyesado con la frecuencia necesaria. El radio por lo común cicatriza en ocho a 10 semanas, y seis a 12 meses después de la operación se quitan los tornillos y la placa.

Si hay *ausencia total o parcial del radio,* el carpo es inestable y la mano rueda en sentido radial, alrededor del extremo del cúbito. El tratamiento debe emprenderse inmediatamente después del nacimiento. Se hará todo esfuerzo para alinear la mano y el carpo con desviación radial, sobre el extremo distal del cúbito, para evitar mayor contractura de tejidos blandos y músculo. Se inician ejercicios pasivos para estirar los músculos acortados, de las caras radial y palmar, seguidos de aplicación de un enyesado por retención. Una vez que se logra la corrección y la alineación pasiva, se conservan con una férula dinámica ligera o un molde de plástico con correíllas Delcro

(fig. 2-41). También se hacen ejercicios pasivos para obtener flexión a nivel del codo, flexión palmar de las articulaciones metacarpofalángicas y extensión de las interfalángicas proximales.

Con la desviación radial progresiva de la mano y la inestabilidad del carpo, el aspecto es muy antiestético, y también hay interferencia notable de la función de la mano. Se recomienda en estos casos corregir la deformidad y estabilizar la muñeca por "centralización" del carpo sobre la porción distal del cúbito. La técnica se combina con "sobrehilamiento" capsular en los lados cubital y dorsal de la muñeca; con transferencias tendinosas para equilibrar dinámicamente la mano sobre el extremo del cúbito; liberación de tejidos blandos retraídos, en el lado radial, y enderezamiento del cúbito encorvado, por una osteotomía cuneiforme. La técnica operatoria utilizada por Tachdjian se ilustra en la lámina 5.

El método se practica mejor en la primera infancia, de preferencia a los seis meses de edad. Se necesita tiempo suficiente para evaluar el estado funcional del miembro escapular y también estudiar al lactante en su totalidad, en busca de otras malformaciones y síndromes.



Fig. 2-41. Férulas de plástico utilizadas para conservar la mano y la muñeca en posición neutra.

Centralización del carpo sobre el extremo distal del cúbito

TECNICA OPERATORIA

A, la incisión en la piel comienza en el dorso de la mano en el borde radial del tercio distal del segundo metacarpiano, y se extiende en sentido proximal y cubital hacia la prominencia de la cabeza cubital, punto en que se desvía en sentido radial y proximal para terminar en el tercio proximal de la superficie palmar del antebrazo, en su borde radial. Esta vía de abordaje permite una revisión amplia de las caras dorsal, radial y palmar de la mano, la muñeca y el antebrazo. El tejido subcutáneo se secciona con arreglo a la incisión de la piel. Es importante no lesionar las venas.

B, en siguiente lugar se secciona extensamente la aponeurosis profunda en el antebrazo, y se identifica el nervio mediano con su distribución periférica. Esta estructura es más gruesa de lo normal, y casi siempre es aberrante. En un punto a 6 a 7 cm en sentido proximal a la muñeca puede dividirse en dos grandes ramas terminales, una que pasa a la superficie palmar del antebrazo y la muñeca por el túnel carpiano, y la segunda que continúa por el lado radial del antebrazo y la muñeca, y proporciona las fibras nerviosas que normalmente aporta el nervio radial. Es muy fácil seccionar inadvertidamente la rama radial y es necesario aislarla y protegerla.

El nervio mediano siempre es preaxil y actúa como una "cuerda" de arco del antebrazo y el carpo desviados hacia el radio. Su trayecto puede variar en diversas formas. Puede atravesar superficialmente el borde radial del músculo supinador largo hasta el punto en que penetra en la palma; puede estar por detrás del palmar menor y el flexor superficial de los dedos; puede cursar siguiendo el borde radial del flexor superficial de los dedos o emerger a la superficie entre los flexores en la zona media del antebrazo, y cursar en sentido distal entre el supinador largo y el extensor común de los dedos. El nervio mediano puede soportar un grado importante de estiramiento y aun así no resentir deterioro en su conducción sensitiva y motora, pero no tolera compresión externa por la fascia y las bandas fibrosas muy ajustadas. Por tal motivo, es importante eliminar todas las bandas de constricción y lograr una liberación detenida de la aponeurosis profunda. Sin embargo, es conveniente señalar una palabra precautoria. El nervio mediano asume una posición radial en su trayecto, y está inmediatamente por debajo de la aponeurosis profunda.

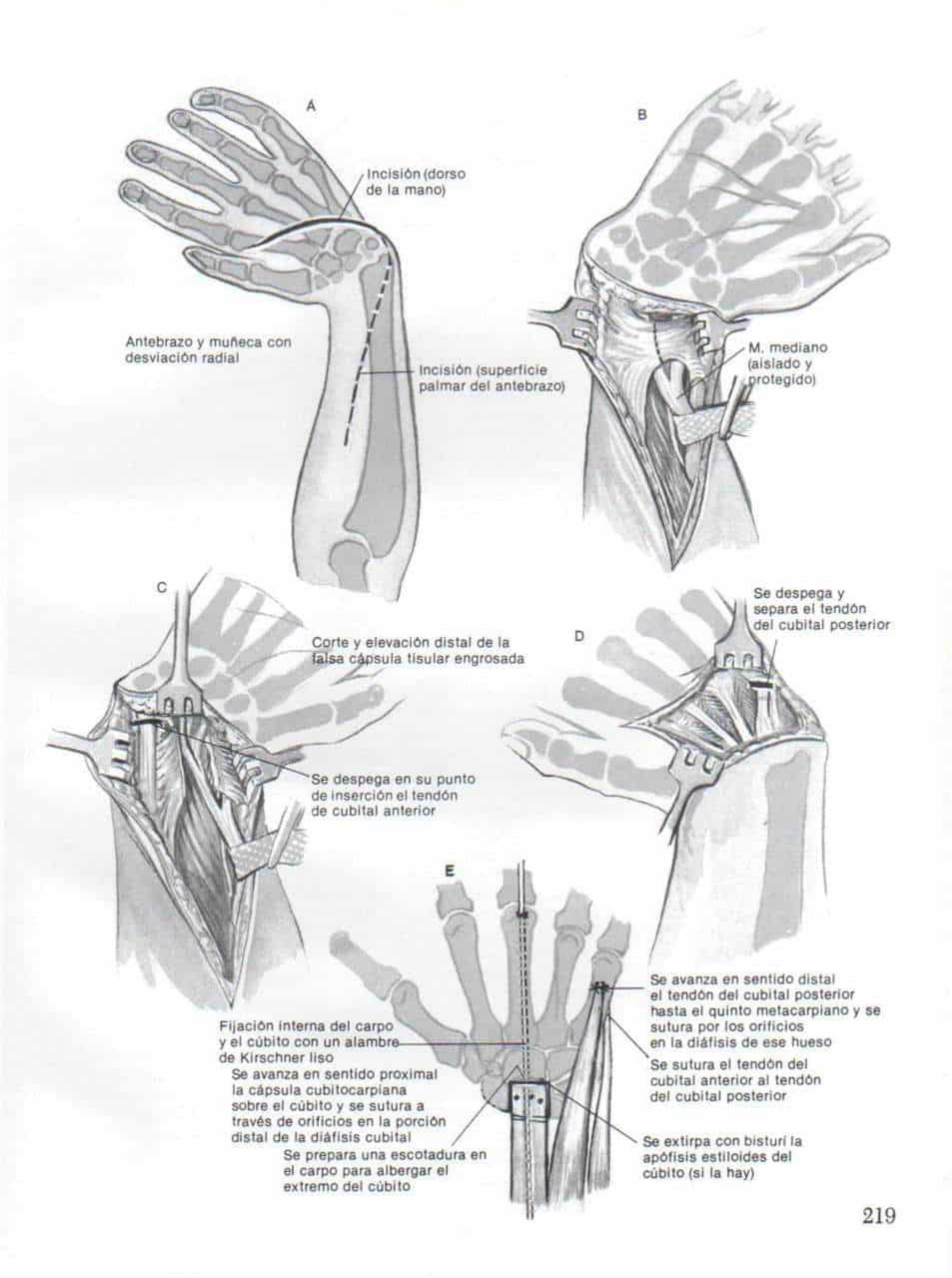
C y **D**, la incisión se continúa a nivel de los tendones de las superficies dorsal, cubital y palmar en la porción distal del cúbito. Se identifica *la rama sensitiva dorsal del nervio cubital* y se separa con suavidad. Se identifica el tendón del cubital posterior, se despega de su punto de inserción, se marca con puntos de Mersilene 2-0, y se refleja en sentido proximal medial (más tarde se le llevará en sentido distal hacia el quinto metacarpiano, con la mayor tensión posible). En siguiente lugar se identifica por disección roma el tendón del cubital anterior. (Es importante no lesionar la arteria cubital, que es el vaso principal que aporta sangre a la mano, y se necesita identificar, aislar y proteger los vasos y nervios cubitales, contra lesiones.) El tendón se despega en su punto de inserción al hueso pisiforme; más tarde, junto con el cubital posterior, se le sutura lo más laxamente posible a la cara dorsal y radial del quinto metacarpiano.

E, en siguiente lugar, se identifica el extremo distal del cúbito y se crea el hueco entre los bordes del carpo. Es importante maniobrar en plano extraperióstico *para evitar la interrupción del crecimiento de la fisis cubital distal*. Seguramente el operador se topará con una falsa cápsula articular engrosada que cubre el extremo distal del cúbito y con gran cuidado y suavidad la seccionará, disecará y elevará en sentido distal, de tal forma que la cápsula quede unida a la cara dorsocubital del carpo. Después de la implantación del carpo, la cápsula cubitocarpiana de base distal avanzará en sentido proximal y suturará al dorso del cúbito. Es frecuente que los tendones del carpo tengan inserciones aberrantes en la cápsula.

Los tendones del palmar mayor y del supinador se insertan en la cara radial del carpo y la cápsula articular, y actúan como potentes elementos de "freno" radial. Al seccionar los tendones fibróticos y contraídos es importante no perforar ni debilitar la cápsula. Para conservar la alineación debe ser suturada en forma precisa y con la tensión exacta. Se seccionan las caras radial y palmar del carpo. Como factor de precaución se elimina cualquier resto fibroso del radio. No debe lesionarse el nervio mediano ni los vasos interóseos anteriores.

Las mediciones desde la escotadura del carpo, para insertar el extremo distal del cúbito, se hacen con base en las radiografías. Los lados de la escotadura deben tener cuando menos el

Lámina 5. Centralización del carpo sobre el extremo distal del cúbito



largo del diámetro del extremo del cúbito, y la inserción será mecánicamente estable sólo cuando tenga una profundidad igual a su diámetro, lo cual es un principio biomecánico básico vital. Los huesos específicos del carpo son difíciles de identificar y a menudo no existen el trapecio ni el navicular. Es frecuente que se elimine todo el hueso grande para lograr estabilidad. En el lado radial es importante conservar un "apoyo" adecuado de la pared carpiana.

La apófisis estiloides del cúbito se elimina y su cartílago se "rasura" levemente con un bisturí. Es importante no usar osteótomos ni martillos ni hacer maniobras que detengan el crecimiento de la fisis cubital distal.

Con el codo en flexión, el carpo se reduce sobre el extremo del cúbito. Es fundamental que el operador no use fuerza excesiva, y el ajuste debe ser adecuado, pero no demasiado apretado. La diáfisis del tercer metacarpiano debe estar en sentido perpendicular a la lámina de crecimiento distal del cúbito. El antebrazo con un solo hueso no tendrá rotación ni desviación radiocubital. Dentro del arco funcional de movimiento del codo y el hombro, es mejor colocar la porción distal del cúbito en el carpo en una posición de 30 a 45° de pronación.

En siguiente lugar se hace fijación interna del carpo y el cúbito con un alambre liso de Kirschner insertado en sentido proximal-distal a través de la diáfisis del tercer metacarpiano, y que salga a través de su cabeza. Hay que tener la seguridad de que no está en plano palmar. Después se perfora el orificio para el clavo en sentido proximal a través del centro de la epífisis distal cubital y hasta la cavidad medular. Si hay encorvamiento notable del cúbito, se hará una osteotomía cuneiforme de la diáfisis para corregir la curvatura.

Después de fijación interna se desinfla el torniquete y se logra hemostasia completa. Se valora la circulación de la mano. En primer lugar, la cápsula cubitocarpiana de base distal se "avanza" en sentido proximal en el cúbito y se sutura a través de orificios en la porción distal de la diáfisis cubital. En segundo lugar, *el tendón del cubital posterior* se lleva en sentido distal sobre el quinto metacarpiano, con la mayor tensión posible, y se sutura a través de orificios en la diáfisis. Es mejor hacer los orificios con un taladro eléctrico. En tercer lugar, el *tendón del cubital anterior* se sutura al tendón del cubital posterior, lo más dorsal y distal que se pueda. De este modo, la mano muestra balance y equilibrio dinámicos sobre el extremo distal del cúbito.

Se introduce un tubo de drenaje Hemovac para aspiración cerrada, en la incisión, y las incisiones cutáneas se cierran en la forma acostumbrada.

Se aplica un enyesado supraolecraneano con el codo en flexión de 90° y la mano en posición neutra. Las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas quedan libres para ejercicios activos y pasivos para corregir la contractura en extensión de las primeras y la contractura en flexión de las segundas (proximales).

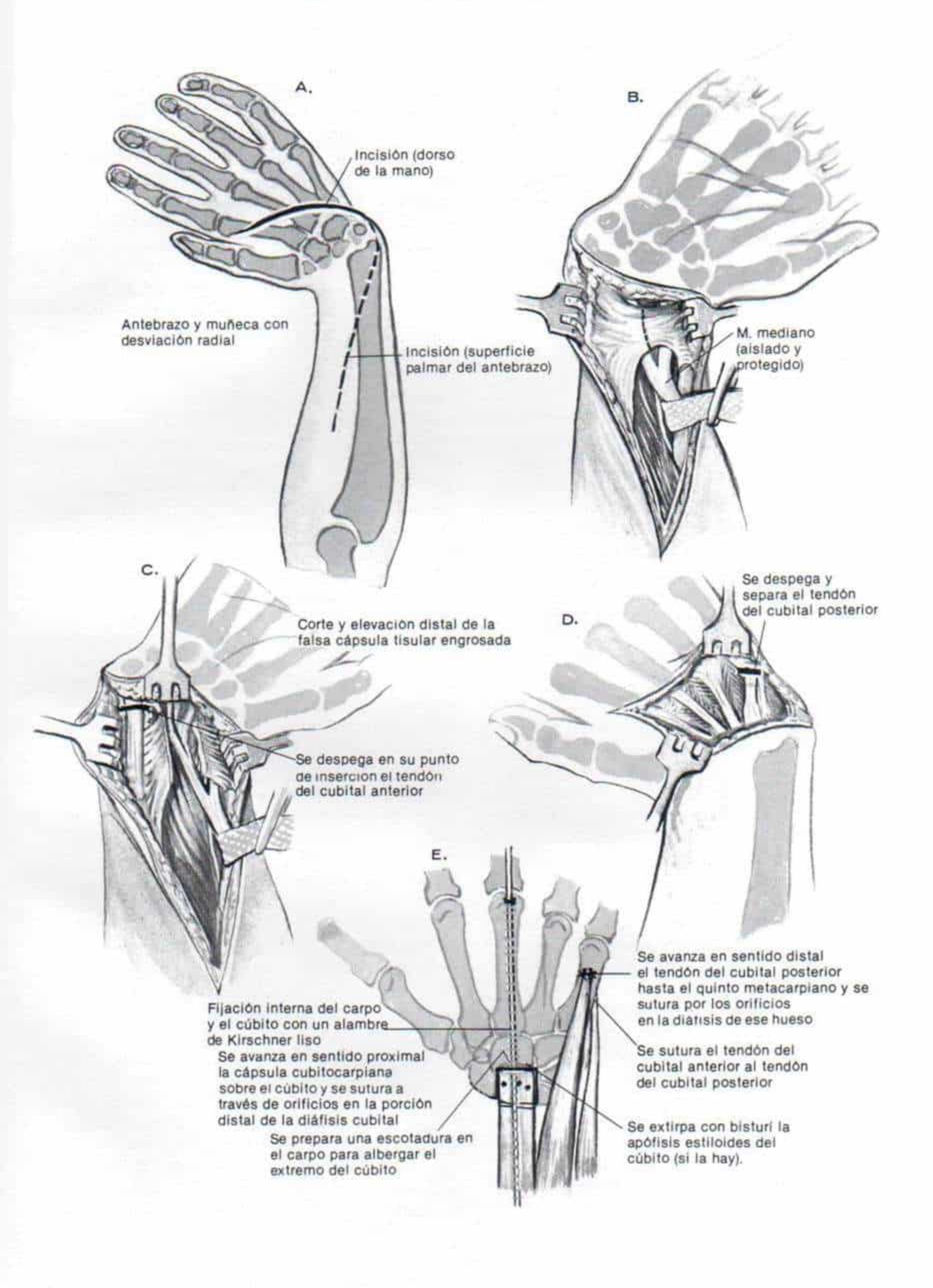
Algunos cirujanos, y a veces el autor de esta técnica, prefieren aplicar un apósito mullido de compresión, con un enyesado en hemivalgo dorsal que sostenga el codo en 90° de flexión. La mano se eleva durante varios días, para llevar al mínimo la hinchazón posoperatoria que por lo común cede en término de una semana. Después se aplica un nuevo enyesado circular supraolecraneano que se extiende en sentido distal hasta las cabezas de los metacarpianos.

ATENCION POSOPERATORIA

En cuatro semanas se quitan el enyesado y los puntos de sutura. Se deja un nuevo enyesado supraolecraneano por otras cuatro semanas más, fecha para la cual deberá haber consolidado la osteotomía del cúbito hecha simultáneamente. Se toman radiografías para corroborar la cicatrización del hueso. Existe controversia respecto a la duración de la fijación con alambre de Kirschner. Tachdjian recomienda su eliminación en ocho semanas, una vez que se quita el último enyesado. Ello permitirá que se haga algún movimiento de la muñeca, evita el daño posible a la fisis cubital distal e impide la rotura del alambre en el carpo o la extrusión del clavo e infección del trayecto de este último.

Después de quitar el clavo y el enyesado, se hace una ortesis de material plástico para el dorso de la mano y se debe extender en sentido proximal hasta exactamente por debajo del codo para apoyo adecuado en "palanca", y debe apoyar el carpo en unos cuantos grados de desviación cubital y 10 a 20° de dorsiflexión. Dejar relativamente libre la cara palmar permite la prensión y la función manual. En los comienzos, la ortesis se usa las 24 horas, pero después se quita varias veces al día y se hacen ejercicios pasivos y activos para estimular el movimiento del carpo. El uso diurno de la ortesis se interrumpe a los dos o tres años de edad, pero el nocturno se continúa por otros dos años más.

Lámina 5, repetida



Sayre propuso originalmente la "centralización" del carpo sobre el cúbito distal y él "angostó" el extremo distal del cúbito para adaptarse a una escotadura en el carpo.[49] La técnica ha sido modificada por Lidge y por Lamb, y en la actualidad muchos autores la recomiendan.[33,34]

Bayne recomienda la práctica de dos incisiones cutáneas. En primer lugar, la incisión transversa y cuneiforme sobre el extremo distal del cúbito permite eliminar la piel y el tejido subcutáneo redundantes y excesivos del lado cubital, que suelen estar presentes. Una plastia en Z separada, en el lado radial del antebrazo y el carpo, corrige los pliegues interdigitales cutáneos y al mismo tiempo libera los tejidos blandos contraídos, en la cara radial del antebrazo.[4]

Tachdjian prefiere la incisión utilizada por Lamb porque permite una mejor visualización de las estructuras patológicas y la evaluación de los tejidos anormales y neurovasculares normales, y consigue la liberación extensa de tejidos blandos y la transferencia tendinosa para equilibrar dinámicamente la mano sobre la porción distal del cúbito. El tejido blando redundante sobre la cabeza cubital podrá extirparse más tarde en una segunda operación, si así conviene.[32]

También ha habido controversia respecto al método de fijación interna. Otro procedimiento en vez del descrito en la lámina 5 es perforar el hueso para introducir el alambre de Kirschner, del sentido distal al proximal, hasta el centro de la epífisis cubital y la cavidad medular de su diáfisis. Si hay encorvamiento del cúbito, el alambre debe salir de la diáfisis, y si tal hueso es recto, el alambre se encurvará, fuera del olécranon. En siguiente lugar se introduce un segundo alambre de calibre semejante por la escotadura del carpo, y a través de la base del tercer metacarpiano, en su diáfisis. El segundo alambre se extrae porque se coloca para labrar un conducto para el alambre cubital de Kirschner. Después se adapta el extremo sobresaliente del alambre cubital en este conducto en el carpo y se introduce en la diáfisis del tercer metacarpiano, a la que se ha hecho una perforación de barreno. El alambre no debe sobresalir por la cabeza del metacarpiano. El movimiento pasivo de la articulación metacarpofalángica debe ser libre. Se deja que sobresalga un poco el alambre desde la diáfisis cubital, para facilitar su extracción ulterior.

El calibre del alambre de Kirschner debe ser adecuado para la edad del niño. Un punto importante es que ambos extremos del alambre terminen en punta. El extremo aplanado del alambre (que a menudo es consecuencia de cortarlo en ángulo recto) hará que su punta sea más ancha que el diámetro del alambre, y también el diámetro del orificio hecho en el hueso será mayor que el del alambre y la fijación interna, en consecuencia, será laxa e inadecuada. Se cuenta en el comercio con alambres "puntiagudos". No se recomienda el empleo de varillas o clavos grandes de Steinmann; porque pueden lesionar la fisis cubital distal. Se hacen radiografías en planos anteroposterior y lateral para asegurar la colocación precisa del clavo.

Contraindicaciones de la intervención quirúrgica: en primer lugar está la relación con anomalías graves, como la pancitopenia de Fanconi, que no son compatibles con la vida duradera; en tal caso, no debe someterse al lactante a los peligros innecesarios de la operación. En segundo lugar está la contractura persistente por extensión del codo, que no permite al niño llevar la mano "enderezada" a la boca, y constituye otra contraindicación. Es importante hacer todos los intentos para lograr flexión del codo, de 90°. En la experiencia de Tachdjian ha sido útil un aparato del codo de movimiento continuo. En algunos casos está indicada la capsulotomía posterior del codo y la transferencia anterior del tendón del tríceps. En tercer lugar, es mejor no tratar a adolescentes y adultos que han adaptado sus actividades y funciones a su deformidad; ellos tienen notable encorvamiento del cúbito, con contractura intensa de estructuras neurovasculares importantes y de tejidos blandos, que impiden la corrección quirúrgica sin mayor acortamiento de un antebrazo ya de por sí corto. También tienen ya patrones establecidos de prensión. La muñeca recta y rígida entorpecerá gravemente la función, aspecto de suma importancia en el tratamiento, es decir, nunca sacrificar la función en aras de la apariencia.

Existe controversia respecto a si se debe practicar la centralización del cúbito en casos bilaterales. Goldner recomienda no emprender el método en ambos miembros, porque ha observado notable rigidez de las muñecas después de revisar los resultados de 32 operaciones de centralización.[24] En la experiencia de Lamb con cuatro pacientes a quienes se

practicó centralización bilateral, no hubo disminución posoperatoria del autocuidado funcional. De hecho, un niño en el posoperatorio, adquirió independencia total en sus funciones de excreción y del vestido, que no tenía antes de la operación.[33] En casos bilaterales Tachdjian recomienda centralizar un miembro a los cuatro a seis meses de edad y valorar el desarrollo de la función y la prensión; si son satisfactorios, opera el miembro contrario a los tres años de edad.

Algunos cirujanos asumen una actitud negativa respecto al tratamiento quirúrgico en la mano zamba radial unilateral y bilateral, y recomiendan dejar sin tratamiento la deformidad, para que el niño desarrolle la mejor función posible. Afirman que en la vida adulta estos pacientes pueden hacer casi todo lo que desean con las manos. Sin embargo, ellas son torpes y no tienen pericia; tampoco poseen los componentes anatómicos necesarios para una función adecuada. Tachdjian no recomienda asumir dicha postura nihilista.

Los resultados de la centralización son satisfactorios. Con la cirugía es posible la corrección adecuada de la deformidad, sin pérdida de la función. Es notable la mejoría en el aspecto del antebrazo. Si la operación se hace con precisión y la mano queda equilibrada por medio de transferencias tendinosas y apoyada en férulas, puede conservarse la corrección. La cirugía imprudente altera el crecimiento de la fisis cubital distal; sin embargo, si se utiliza un clavo liso y se extrae tres a seis meses después de la operación, el crecimiento puede proseguir y no habrá acortamiento grave del antebrazo. La cirugía temprana en el lactante de corta edad permitirá que surja un patrón adecuado de prensión, y cabe esperar mejoría definitiva de la función global del miembro superior. La función mejorará todavía más si se pulgariza el índice, a condición de que sus músculos y articulaciones sean adecuados para que funcione satisfactoriamente como pulgar. (En la lámina 10 se incluyen detalles de indicaciones, requisitos, y contraindicaciones de la técnica de pulgarización.)

Pueden aparecer *complicaciones* y es importante no seccionar inadvertidamente el nervio mediano o los vasos cubitales. Tampoco se interrumpirá el crecimiento de la fisis cubital distal. La infección del trayecto del clavo y de la herida son problemas que pueden ser tratados adecuadamente por atención local apropiada y con antibióticos. La reaparición de la deformidad se debe a falla de la reducción operatorial inicial, fijación inadecuada del clavo interno, falta de equilibrio dinámico de las manos o de la porción distal del cúbito, y atención posoperatoria inadecuada en lo que respecta al uso de una férula. El encorvamiento progresivo del cúbito puede ser molesto y deberse al crecimiento asimétrico de la fisis distal o de tipo reactivo del hueso, al desequilibrio muscular causado por la tensión más intensa de músculos en el lado radial. En algunos casos cabe repetir la osteotomía del cúbito. El cirujano no debe dudar en practicar de nuevo la centralización, si se hizo en forma inadecuada y fracasó.

En la literatura es posible identificar señalamientos de otros métodos de corrección quirúrgica de la mano zamba radial. Las técnicas han incluido:

Liberación de tejidos blandos contraídos en el lado radial del antebrazo, para corregir la deformidad fija existente. La corrección es temporal y reaparece inevitablemente la desviación radial del antebrazo. En la actualidad se ejecuta la liberación de tejidos blandos como etapa preliminar o junto con otros tipos de cirugía.

La *osteotomía del cúbito* para lograr corrección permanente fue propuesta por Hoffa y por Sayre.[28,49] En sí la sección del cúbito no conserva la alineación. En la actualidad se le combina con centralización del carpo sobre el extremo distal del cúbito, cuando es necesario en casos graves.

Otra técnica ha sido *sustituir el radio ausente o displásico, por injerto óseo.* Las estructuras de las que se han tomado hueso para el injerto han sido tibia (Albee) y porción proximal del peroné, con su epífisis (de Starr y Riordan).[1,45,53] Al revisar los resultados en 18 niños con trasplantes peroneos con una vigilancia posoperatoria promedio de nueve años, Carroll y Louis observaron recidiva de la deformidad en todos.[10] En ellos no se pudo conservar la alineación. En la actualidad Riordan ya no practica el trasplante peroneo, y recomienda implantar la porción distal del cúbito en el carpo, en la niñez temprana.[46] Otra posibilidad sería una transferencia microquirúrgica del peroné con sus vasos intactos, pero no se ha demostrado la capacidad de que la epífisis trasplantada crezca a la par que el cuerpo.

Las *artrodesis del carpo* estabilizan la muñeca y corrigen la deformidad antiestética. Sin embargo, se pierde la movilidad carpiana,

y en consecuencia no se recomienda el método para tratar la deformidad bilateral. La artrodesis no debe ejecutarse antes que haya cesado el crecimiento de la porción distal del cúbito. Cuando se hace en el adolescente, necesita un cambio total en el patrón de presión que se utilizó en la niñez. Los resultados funcionales de la artrodesis de la muñeca no son tan adecuados como los de la centralización del cúbito, que puede practicarse en la lactancia y permite el desarrollo de un patrón satisfactorio de prensión, en que se corrige la deformidad y estabiliza la muñeca.

Bibliografía

1. Albee, F. H.: Formation of radius congenitally absent; condition seven years after implantation of bone graft. Ann. Surg., 87:105, 1928.
2. Armendares, S., Salamanca, F., and Cortex, R.: A case of trisomy 18 with bilateral absence of thumbs and aplasia of the left radius. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex., 32:115, 1975.
3. Barsky, A. J., Kahn, S., and Simon, B. E.: Congenital Anomalies of the Hand, Reconstructive Plastic Surgery. Philadelphia, Saunders, 1964.
4. Bayne, L. G.: Reconstruction of congenital hand deformities. *In* Green, D. P. (ed.): Operative Hand Surgery. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 562–568.
5. Birch-Jensen, A.: Congenital Deformities of the Upper Extremities. Copenhagen, Munksgaard, 1949.
6. Blauth, W., and Schmidt, H.: The implication of arteriographic diagnosis in malformation of the radial marginal ray. Z. Orthop., *106*:102, 1969.
7. Bora, F. W., Jr., Nicholson, J. T., and Cheema, H. M.: Radial meromelia: The deformity and its treatment. J. Bone Joint Surg., 52-A:966, 1970.
8. Bora, F. W., Osterman, A. L., Kaneda, R. R., and Esterhai, J.: Radial club-hand deformity. Long-term follow-up. J. Bone Joint Surg., 63-A:741, 1981.
9. Butts, D. E., and Goldberg, M. J.: Congenital absence of the radius: the occupational therapist and a new orthosis. Am. J. Occup. Ther., *31*:95, 1977.
10. Carroll, R. E., and Louis, D. S.: Anomalies associated with radial dysplasia. J. Pediatr., *84*:409, 1974.
11. Davidson, A. J., and Horwitz, M. T.: Congenital clubhand deformity associated with absence of radius, its surgical correction; case report. J. Bone Joint Surg., *21*:462, 1939.
12. Define, D.: Treatment of congenital radial club hand. Clin. Orthop., 73:153, 1970.
13. DeLorme, T. L.: Treatment of congenital absence of the radius by transepiphyseal fixation. J. Bone Joint Surg., *51-A*:117, 1969.
14. Duraiswami, P. K.: Experimental causation of congenital skeletal defects and its significance in orthopaedic surgery. J. Bone Joint Surg., *34-B*:646, 1952.
15. Eaton, R. G.: Hand problems in children: a timetable for management. Pediatr. Clin. North Am., *14*:643, 1967.
16. Edelberg, S. E., Cohn, J., and Brandt, N. J.: Congenital hypomegakaryocytic thrombocytopenia associated with bilateral absence of the radius—the TAR syndrome. Hum. Hered., *27*:147, 1977.
17. Faed, M., Stewart, A., and Keay, A. J.: Chromosome abnormalities in two cases with bilateral radial element defects. J. Med. Genet., *6*:342, 1969.
18. Flatt, A.: The Care of Congenital Hand Anomalies. St. Louis, Mosby, 1977, pp. 286–327.
19. Forbes, G.: A case of congenital club hand with a review of the etiology of the condition. Anat. Rec., *71*:181, 1938.
20. Frias, J. L., and Felman, A. H.: Absence of the pectoralis major, with ipsilateral aplasia of the radius, thumb, hemidiaphragm and lung: An extreme expression of Poland anomaly? Birth Defects, *10*:55, 1974.
21. Gegenbauer, C.: Zur Morphologie der Gliedmassen der Wirbelthiere. Morph. Jahrb., 2:396, 1876.
22. Goldberg, M. J., and Meyn, M.: The radial clubhand. Orthop. Clin. North Am., 7:341, 1976.
23. Goldenberg, R. R.: Congenital bilateral complete absence of the radius in identical twins. J. Bone Joint Surg., *30-A*:1001, 1948.
24. Goldner, J. L.: Congenital absence of the radius and digital deformities (club hand). Inter-Clinic Information Bulletin, 1965.
25. Hall, J. G., Levin, J., Kuhn, J. P., Ottenheimer, E. J., Van Berkum, K. A. P., and McKusick, V. A.: Thrombocytopenia with absent radius (TAR). Medicine, *48*:411, 1969.
26. Harrison, S. H.: Pollicization in cases of radial club hand. Br. J. Plast. Surg., 23:192, 1970.
27. Heikel, H. V. A.: Aplasia and hypoplasia of the radius. Acta Orthop. Scand., 39:1, 1959.
28. Hoffa, A.: Lehrbuch der orthopadischen Chirurgie. Ed. 4. Stuttgart, Enke, 1902, p. 557.
29. Kato, K.: Congenital absence of the radius. J. Bone Joint Surg., 6:589, 1924.
30. Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 780–824.
31. Lamb, D. W.: Club hand: absent radius. *In* Pulvertaft, R. G. (ed.): Operative Surgery, 2nd Ed. London, Butterworth, 1970, pp. 12–16.
32. Lamb, D. W.: The treatment of radial club hand. Absent radius, aplasia of the radius, hypoplasia of the radius, radial paraxial hemimelia. Hand, *4*:22, 1972.
33. Lamb, D. W.: Radial club hand, a continuing study of sixty-eight patients with one hundred and seventeen club hands. J. Bone Joint Surg., *59-A*:1, 1977.
34. Lidge, R.: Congenital radial deficient club hand. J. Bone Joint Surg., *51-A*:1041, 1969.
35. Lloyd-Roberts, G. S.: Orthopaedics in Infancy and Childhood. London, Butterworth, 1972.
36. MacCon, M. B.: Radial club hand: a review of 106 cases. Thesis. Liverpool, England, 1974.
37. Menelaus, M. B.: Radial club hand with absence of the biceps muscle treated by centralisation of the ulna and triceps transfer. J. Bone Joint Surg., *58-B*:488, 1976.
38. O'Rahilly, R.: Radial hemimelia and the functional anatomy of the carpus. J. Anat., *80*:181, 1946.
39. O'Rahilly, R.: An analysis of cases of radial hemimelia. Arch. Pathol., *44*:28, 1947.
40. O'Rahilly, R.: Morphologic patterns in limb deficiencies and duplications. Am. J. Anat., *89*:135, 1956.
41. Pardini, A. G., Jr.: Radial dysplasia. Clin. Orthop., 57:153, 1968.
42. Petit, J. L.: Remarques sur un enfant nouveau-né, dont les bras étaient difformés. Paris, Mem. l'Acad. Roy. Sci., 1733, p. 17.
43. Pulvertaft, R. G.: Twenty-five years of hand surgery. J. Bone Joint Surg., *55-B*:32, 1973.
44. Ray, R., Zorn, E., Kelly, T., Hall, J. G., and Sommer, A.: Lower limb anomalies in the thrombocytopenia absent-radius (TAR) syndrome. Am. J. Med. Genet., 7:523, 1980.

45. Riordan, D. C.: Congenital absence of the radius. J. Bone Joint Surg., *37-A*:1129, 1955.
46. Riordan, D. C.: Congenital absence of the radius. *In* Lovell, W. W., and Winter, R. B. (eds.): Pediatric Orthopedics. 1st Ed., Vol II. Philadelphia, Lippincott, 1978, pp. 708–714.
47. Roberts, A., Wickstrom, J., and McKay, D.: Congenital absence of the radius. South. Med. J., *73*:702, 1980.
48. Saunders, J. W., Jr.: The proximo-distal sequence of origin of the parts of the chick wing and the role of the ectoderm. J. Exp. Zool., *108*:363, 1948.
49. Sayre, R. H.: A contribution to the study of club-hand. Trans. Am. Orthop. Assoc., *6*:208, 1893.
50. Schaeffer, J. P., and Nachamopsky, L. H.: Some observations on the anatomy of the upper extremities of an infant with complete bilateral absence of the radius. Anat. Rec., *8*:1, 1914.
51. Simcha, A.: Congenital heart disease in radial clubbed hand syndrome. Arch. Dis. Child., *46*:345, 1971.
52. Skerik, S. K., and Flatt, A. E.: The anatomy of congenital radial dysplasia. Its surgical and functional implications. Clin. Orthop., *66*:125, 1969.
53. Starr, D. E.: Congenital absence of radius. A method of surgical correction. J. Bone Joint Surg., *27*:572, 1945.
54. Steindler, A.: Livre jubilaire offert au docteur Albin Lambotte. Brussels, Vromant S.A., 1936.
55. Stoffel, A., and Stempel, E.: Anatomische studien über die klumphand. Z. Orthop. Chir., *23*:1, 1909.
56. Sugiura, Y.: Congenital absence of the radius with hemifacial microsomia, ventricular septal defect and crossed renal ectopia. Birth Defects, *7*:109, 1971.
57. Sultan, Y., Scrobohaci, M. L., Rendu, F., and Caen, J. P.: Abnormal platelet function, population, and survival-time in a boy with congenital absent radii and thrombocytopenia. Lancet, *2*:653, 1972.
58. Taylor, H. L.: Congenital absence of the radius. Trans. Am. Orthop. Assoc., *10*:1897.
59. Temtamy, S. A., and McKusick, V. A.: The Genetics of Hand Malformations. Birth Defects, Original Article Series, *14*:1, 1978.
60. Warkamy, J., and Schraffenberger, E.: Congenital malformations induced in rats by roentgen rays. A.J.R., *57*:455, 1947.
61. Wilson, J. N.: Epiphyseal transplantation. A clinical study. J. Bone Joint Surg., *48-A*:245, 1966.
62. Wynne-Davies, R.: Heritable Disorders in Orthopedic Practice. Oxford, Blackwell, 1973, p. 177.
63. Zariczny), B.: Centralization of the ulna for congenital radial hemimelia. J. Bone Joint Surg., *59-A*:694, 1977.

DEFICIENCIAS LONGITUDINALES CONGENITAS DEL CUBITO

Las anomalías de este grupo constituyen algunas de las más raras que se observan en el miembro superior, y ocupan el segundo lugar después de la agenesia del húmero.[16] Según Birch-Jensen su incidencia es de un caso por 100 000 neonatos vivos.[1] La anomalía fue descrita originalmente por Goller en 1683, y en la literatura sobre el tema se han publicado unos 100 casos.[10] El defecto se conoce en las publicaciones con varios términos: *mano zamba cubital, dismelia cubital, hemimelia cubital paraaxil, ausencia congénita de cúbito* y *detención longitudinal del desarrollo del cúbito.** Según la nueva clasificación de deformidades congénitas, debería llamarse deficiencia longitudinal congénita del cúbito.

Clasificación

Ogden describió tres patrones primarios con base en los signos radiográficos: *tipo I*, que es la hipoplasia del cúbito, por lo demás completo, que posee una epífisis distal; *tipo II*, la ausencia parcial con falta de la porción distal del cúbito, que incluye su epífisis, y *tipo III*, la ausencia total del cúbito. Si con el crecimiento del esqueleto se advierte en el primordio fibrocartilaginoso del cúbito en el niño de mayor edad un centro de osificación, habrá que reclasificar la anomalía de tipo III, como de tipo II.[21]

Swanson clasificó la anomalía con arreglo al grado de deficiencia anatómica y funcional. En la forma *leve* hay acortamiento mínimo del cúbito (corresponde al tipo I de Ogden). En la forma *moderada* falta una parte importante del cúbito, hay arqueamiento del radio y luxación de la cabeza radial; pueden faltar o estar presentes los dedos cubitales. En la forma *grave* faltan totalmente el cúbito y los dedos cubitales; el radio puede ser normal, con encorvamiento leve o fusionado con el húmero.[38]

Kummel propuso una clasificación con base en la morfología del cúbito: en el *tipo A*, la articulación radiohumeral es normal o casi normal. En el *tipo B*, la articulación radiohumeral se fusiona y en el *tipo C* la cabeza radial está luxada.[15]

En la deficiencia longitudinal congénita del cúbito están presentes múltiples defectos, y no sólo el antebrazo sino todo el miembro superior debe incluirse en la clasificación y búsqueda de la anomalía.

Las anomalías concomitantes son menos frecuentes en la deficiencia longitudinal congénita del cúbito, que en la del radio. Suelen abarcar el sistema musculosquelético e incluyen hipoplasia ipsolateral de escápula o cavidad glenoidea, húmero corto, ausencia o hipoplasia de los rayos cubitales de la mano, escoliosis congénita, espina bífida, deficiencia focal proximal del fémur, luxación congénita

* Referencias 8, 14, 16, 21, 26, 29, 36, 37.

de la cadera, ausencia de rótula, deficiencia longitudinal del peroné y pie equinovaro. Las malformaciones viscerales coexistentes son muy raras. La deficiencia longitudinal congénita del cúbito a veces forma parte de síndromes, como el de Cornelia de Lange.

Tratamiento

El tratamiento depende del tipo de deficiencia cubital y de la edad del paciente. En el tipo I, en que el cúbito es corto pero completo, se inmovilizan mano, muñeca y antebrazo para evitar la desviación progresiva del carpo en sentido cubital. Para los ocho años de edad se alarga el cúbito por una técnica en Z en una operación, se injerta hueso autógeno obtenido del iliaco y se fija en forma interna con tornillos. El alargamiento en una operación puede repetirse a los 12 o los 16 años de edad, si es necesario. La experiencia con el alargamiento del cúbito corto en la exostosis hereditaria múltiple ha hecho que esta técnica sea relativamente sencilla. Sin embargo, hay que destacar que es indispensable hacer la liberación simultánea de los tejidos blandos contraídos y eliminar el "primordio" fibroso distal del cúbito.

En la deficiencia de tipo II, en que hay ausencia parcial de la porción distal del cúbito (incluida su epífisis), el "primordio" fibrocartilaginoso distal del cúbito se elimina entre los seis y 12 meses de edad. Se eliminan todas las inserciones fibrosas al carpo y el radio lo más distal que se pueda, y así se evitará cualquier efecto "limitante" del primordio o resto cubital, en el crecimiento del radio y también el encorvamiento radial progresivo. Nunca se insistirá demasiado en la importancia del trata-







Fig. 2-42. Deficiencia longitudinal congénita del cúbito con sinostosis de la articulación humerocubital.

A, aspecto clínico: fotografía de la niña de un mes de edad en el regazo de su madre. **B**, radiografía anteroposterior del húmero al que se ha practicado alargamiento diafisario de Wagner. **C**, radiografía en que se valora el resultado después de la tercera operación con un alargamiento total de 12 cm. **D**, los miembros superiores de la paciente son casi iguales.

miento temprano, para evitar una deformidad cada vez mayor conforme crezca el niño.

No es necesario crear un antebrazo de un solo hueso por fusión radiocubital proximal si existe un segmento cubital proximal adecuado, que hará que la persona cuente con un antebrazo estable con límites funcionales de pronación y supinación. La creación de un antebrazo de un solo hueso está indicada sólo cuando el antebrazo es inestable y está luxada la cabeza radial. Salvo que se luxe la cabeza mencionada, el radio no debe "cruzarse" sobre el cúbito ni fusionarse con él. Otro requisito de la fusión radiocubital sería el arco funcional de extensión-flexión del codo.

La conversión del antebrazo en un miembro unióseo conserva el crecimiento de la fisis proximal del cúbito y la distal del radio. La *técnica operatoria* es ésta: se hace una incisión que comienza en la cara radial del tercio inferior del húmero y se extiende y termina en la cara radial del tercio medio del antebrazo. El nervio radial se identifica, y se sigue su trayecto en sentido distal hasta sus ramas interósea posterior y superficial. El músculo supinador corto se diseca en plano extraperióstico, hasta la porción proximal del radio. La disección debe ser meticulosa y se procurará no dañar el nervio radial.

Con una sierra eléctrica oscilatoria se elimina en nivel apropiado la porción proximal de la diáfisis radial, que incluya la cabeza del radio, y con arreglo al punto en que termina la diáfisis cubital proximal, se fijan el radio y el cúbito por medio de tornillos o con un clavo de Steinmann intramedular que se pase por el olécranon y la porción distal de la diáfisis radial.

En el tipo III con ausencia completa del cúbito, se elimina el resto cartilaginoso del cúbito entre las seis y las 12 semanas de edad, A menudo el radio tiene una curvatura notable, especialmente en niños de mayor edad. La curvatura se corrige por osteotomía en cuña. Si existe sinostosis radiohumeral, se alargan el radio y el húmero con la técnica de alargamiento de Wagner para tibia (fig. 2-42).

Bibliografía

1. Birch-Jensen, A.: Congenital Deformities of the Upper Extremities. Odense, Munksgaard, 1949.
2. Birnbacher, G.: Drei Beobachtungen über Verkümmerung der oberen Extremitäten. Konigsberg, 1891.
3. Broudy, A. S., and Smith, R. J.: Deformities of the hand and wrist with ulnar deficiency. J. Hand Surg., *4*:304, 1979.
4. Bychowsky, C.: Ein Fall von angeborener Ellbogenankylose eines im Wachstum zuruckgebleibenen und missgebildeten Armes. Z. Orthop. Chir., *31*:480, 1913.
5. Carroll, R. E., and Bowers, W. H.: Congenital deficiency of the ulna. J. Hand Surg., *2*:169, 1977.
6. Conway, H., and Wagner, K. J.: Congenital anomalies reported on birth certificates in New York City (1952–1962 inclusive). N.Y. State J. Med., *65*:1087, 1965.
7. Deville: Absence d'une grande partie du cubitus. Bull. Soc. Anat. Paris, *24*:153, 1849.
8. Frantz, C. H., and O'Rahilly, R.: Ulnar hemimelia. Artif. Limbs, *15*:25, 1971.
9. Goddu, L. A. O.: Reconstruction of elbow and bone graft of rudimentary ulna. N. Engl. J. Med., *202*:1142, 1930.
10. Goller: Cited in Meckel.
11. Grimault, L., and Epitalbra, A.: Un cas d'absence congénitale bilatérale du cubitus. Bull. Soc. Anat. Paris, *93*:738, 1923.
12. Jones, H. W., and Roberts, R. E.: A rare type of congenital club hand. J. Anat., *60*:146, 1926.
13. Kajon, C.: Angeborener doppelseitiger Ulnadefekt und Pollex bifidus dexter. Z. Orthop. Chir., *41*:526, 1921.
14. Klippel, M., François-Dainville, and Feil, A.: L'absence congénitale du cubitus. Un nouveau cas. Paris Med., *55*:107, 1925.
15. Kummel, W.: Die Missbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Ueberzähl. Hefte 3. Bibliotheca Medica, Kassel, 1895.
16. Laurin, C. A., and Farmer, A. W.: Congenital absence of ulna. Can. J. Surg., *2*:204, 1959.
17. Lausecker, H.: Der angeborne Defekt der Ulna. Virchows Arch. Pathol. Anat., *325*:211, 1954.
18. Liu, S. H.: A case of congenital partial absence of right ulna and associated deformities. Chin. Med. J., *47*:1052, 1933.
19. Meckel, J. F.: Handbuch der pathologischen Anatomie. Leipzig, 1812.
20. Mouchet, A., and Pakowski: Deux cas d'absence du cubitus (une absence totale et une absence partielle). Rev. Orthop., *10*:147, 1923.
21. Ogden, J. A.: Ulnar dysmelia. J. Bone Joint Surg., 58-A:467, 1976.
22. Pardini, A. G., Jr.: Congenital absence of the ulna. J. Iowa Med. Soc., *57*:1106, 1967.
23. Pircard: Hemimelie cubitale. Absence presque complète du cubitus droit. Rev. Orthop., *12*:269, 1925.
24. Piulachs, M.: Absence congénitale partielle du cubitus fracture de l'extrémité inférieure du radius. Rev. Orthop., *26*:672, 1939–1940.
25. Pringle, J. H.: Notes of a case of congenital absence of both ulnae. J. Anat. Physiol., *27*:239, 1993.
26. Rabaud, E., and Hovelacque, A.: Absence congénitale du cubitus, du radius, du tibia et du péroné. Rev. Orthop., *11*:21, 1924.
27. Reimann-Hunziker, G.: Ueber den angeborenen Ulnadefekt. Z. Orthop., *73*:160, 1942.
28. Reinhardt, K., and Pfeiffer, R. A.: Ulna-fibulare Dysplasie. Eine autosomal-dominant verebte. Mikromesomelie ahnlich dem Nievergeltsyndrom. Fortschr. Geb. Röntgen., *107*:379, 1967.
29. Riordan, D. C.: Congenital absence of the radius or ulna. (Abstract). J. Bone Joint Surg., *54-B*:381, 1972.
30. Riordan, D. C.: Congenital absence of the ulna. *In* Lovell, W. W., and Winter, R. B. (eds.): Pediatric Orthopaedics. Philadelphia-Toronto, Lippincott, 1978, pp. 714–719.
31. Riordan, D. C., Mills, E. H., and Aldredge, R. H.:

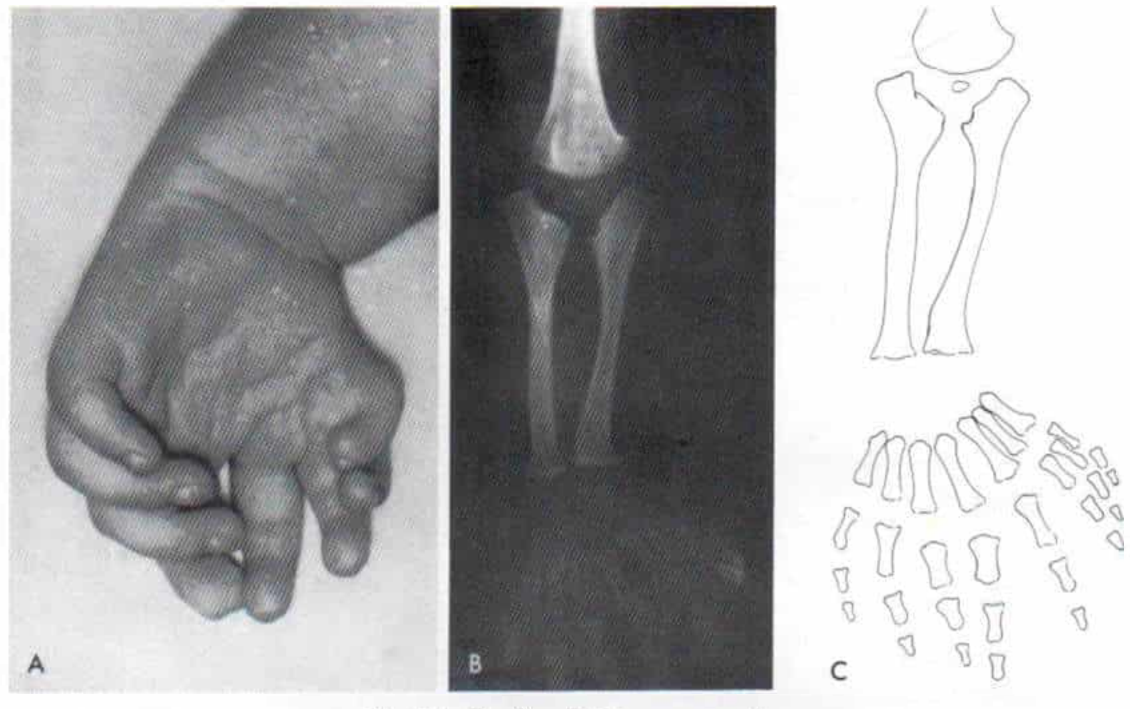


Fig. 2-43. Dimelia cubital (mano en espejo).

Obsérvese la falta de pulgares. Hay ocho dedos. El carpo está en flexión y muestra desviación radial. Hay dos cúbitos y ningún radio. Las cavidades sigmoideas del cúbito están una frente a otra. (Con autorización de Kelikian, H. A.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, W. B. Saunders, 1974.)

Congenital absence of the ulna. J. Bone Joint Surg., 43-A:614, 1961.

32. Roberts, A. S.: A case of deformity of the fore-arm and hands, with an unusual history of hereditary congenital deficiency. Ann. Surg., 3:135, 1886.
33. Romanus, R.: Ein Fall von Angeborener Ankylose im Ellbogengelenk. Acta Orthop. Scand., 4:291, 1933.
34. Roth, P. B.: A case of congenital defect of the ulna. Lancet, 1:1457, 1914.
35. Southwood, A. R.: Partial absence of the ulna and associated structures. J. Anat., 61:346, 1926–1927.
36. Spinner, M., Freundlich, B. D., and Abeles, E. D.: Management of moderate longitudinal arrest of development of the ulna. Clin. Orthop., 69:199, 1970.
37. Straub, L. R.: Congenital absence of ulna. Am. J. Surg., 109:300, 1965.
38. Swanson, A. B.: Classification of limb malformation on the basis of embryologic failures. Inter-clin. Info. Bull. N.Y.U. Postgrad. Med. Sch., 6:3, 1966.
39. Vitale, C. C.: Reconstructive surgery for defects in shaft of ulna in children. J. Bone Joint Surg., 34-A:804, 1952.
40. Watson, H. K., and Bohne, W. H.: The role of the fibrous band in ulnar deficient neonates. J. Bone Joint Surg., 53-A:816, 1971.
41. Watt, J. C.: Anatomy of seven months' foetus exhibiting bilateral absence of ulna accompanied by monodactyly (and also diaphragmatic hernia). Am. J. Anat., 22:385, 1917.
42. Wierzejewski, I.: Über den kongenitalen Ulnadefekt. Z. Orthop. Chir., 27:101, 1910.

DIMELIA CUBITAL

En la anomalía de este tipo están ausentes el rayo radial, es decir, radio, escafoides, trapecio, primer metacarpiano y falanges del pulgar. Hay duplicación del cúbito y a menudo siete u ocho dedos en la mano. A nivel del codo las cavidades sigmoideas de los dos cúbitos están una frente a la otra (fig. 2-43). Esta malformación es muy rara y en la literatura se han publicado sólo unos 60 casos. Puede acompañarse de duplicación del peroné, ausencia de la tibia, o duplicación de los pies.[6,11] La dimelia cubital por lo común no es hereditaria.

Cuadro clínico

La afección suele ser unilateral. La mano con múltiples dedos muestra flexión palmar a nivel de la muñeca, y desviación hacia el lado radial. El carpo y el codo son anchos. La rotación del antebrazo y el movimiento del codo muestran restricción. Los dedos están en fle-

xión, por la ausencia o hipoplasia del extensor largo de los dedos. Los músculos intrínsecos son débiles. Por regla, los dedos del lado cubital (posaxiles) tienden a ser más normales y funcionales que los del lado radial (preaxiles). Puede haber sindactilia de algunos de los dedos. Divergen los metacarpianos y también hay una hendidura en la palma.

Tratamiento

La meta del tratamiento es mejorar la función y hacer que la mano tenga un aspecto más atractivo. El dedo preaxil más normal se escoge para pulgarizar. El dedo o dos dedos supernumerarios intermedios se eliminan por cortes longitudinales. El exceso de piel se utiliza para crear una membrana interdigital para el pulgar. Pueden seccionarse los metacarpianos divergentes para cerrar la hendidura palmar. Se utiliza un tendón libre como injerto para unir los metacarpianos. También se practican transferencias tendinosas apropiadas, para aumentar la longitud de los extensores digitales.

La contractura con desviación radial en flexión de la muñeca se corrige por liberación de tejidos blandos y fijación de la zona en posición neutra. En el adolescente se practica la artrodesis del carpo si la articulación de esta zona es inestable y la reparación de tejidos blandos no puede corregir ni conservar la corrección de la deformidad en flexión del carpo. La eliminación del olécranon en el cúbito preaxil aumenta el arco de movimiento del codo y la rotación del antebrazo. Si este último está fijo en pronación intensa, se practicará una osteotomía por rotación de uno o ambos cúbitos y se colocará el antebrazo en posición neutra. La reconstrucción quirúrgica de la mano en "espejo" es muy difícil y requiere experiencia de un cirujano de mano, con gran habilidad.

Bibliografía

1. Buck-Gramcko, D.: Operative Behandlung einer Spiegelbild-Deformität der hand (mirror hand-doppelte ulna mit polydaktylie). Traitement opératoire d'une difformité en miroir de l'avant bras (dedoublement du cubitus et des doigts cubitaux). Ann. Chir. Plast., 9:180, 1964.
2. Burman, M.: An historical perspective of double hands and double feet. The survey of cases reported in the 16th and 17th centuries. Bull. Hosp. Joint Dis., 29:241, 1968.
3. Davis, R. G., and Farmer, A. W.: Mirror hand anomaly: A case presentation. Plast. Reconstr. Surg., *21*:80, 1958.
4. Harrison, R. G., Pearson, M. A., and Roaf, R.: Ulnar dimelia. J. Bone Joint Surg., *42-B*:549, 1960.
5. Kelley, J. W.: Mirror hand. Plast Reconstr. Surg., *30*:374, 1962.
6. Laurin, C. A., Fevreau, J. C., and Labelle, P.: Bilateral absence of the radius and tibia with bilateral duplication of the ulna and fibula. J. Bone Joint Surg., *46-A*:137, 1964.
7. Manaresi, C.: La dimelia ulnare e il sui trattamento. Chir. Organi Mov., *51*:76, 1962.
8. Mukerji, M.: Congenital anomaly of hand: "Mirror hand." Br. J. Plast. Surg., 9:222, 1957.
9. Perini, G.: Dimelia ulnare e suo trattamento chirurgico. Arch. Putti. Chir. Organi Mov., 6:363, 1965.
10. Pintilie, D., Hatmanu, D., Olaru, I., and Panoza, G.: Double ulna with symmetrical polydactyly. J. Bone Joint Surg., *46-B*:89, 1964.
11. Sandrow, R. E., Sullivan, P. D., and Steel, H. H.: Hereditary ulnar and fibular dimelia with peculiar facies. J. Bone Joint Surg., *52-A*:367, 1970.
12. Santero, N.: Dichiria con duplicita dell ulna e assenza del radio. Arch. Ital. Chir., *43*:173, 1936.

DEFORMIDAD DE MADELUNG

La deformidad en cuestión es una anormalidad congénita del carpo causada por perturbaciones del crecimiento y retardo del desarrollo de las porciones cubital y palmar de las fisis radial distal.

El epónimo se debe a Madelung, quien publicó un artículo llamado "Die spontane Subluxation der Hand" en 1879.[7,28] Se han utilizado otros términos para describir este cuadro como *carpo curvo, radio curvo, subluxación progresiva del carpo, mano valga,* y *manus furca.*

La deformidad principal es el encorvamiento del extremo distal del radio, que en su forma más típica se hace en dirección palmar, en tanto que el cúbito sigue creciendo en línea recta. Los extremos distales de radio y cúbito están en niveles diferentes en el plano lateral; el del cúbito conserva su posición original normal, en tanto que el del radio se curva hasta el nivel palmar. El extremo distal del radio muestra desplazamiento. Este hueso, por su curvatura y alteración del crecimiento, se acorta, en tanto el cúbito continúa su crecimiento normal y muestra una longitud relativamente mayor.

Causas

Se desconoce la naturaleza exacta del proceso patológico que ocasiona la perturbación del

crecimiento de la fisis distal del radio. Esta detención parcial también se conoce como "discondroplasia", "osteocondrodistrofia" y "hemiatrofia de la epífisis radial distal". La alteración asimétrica del crecimiento es semejante a la observada en la enfermedad de Blount, o tibia vara. La deformidad de Madelung es un trastorno hereditario que se transmite por un rasgo dominante autosómico con penetrancia incompleta. Se observan formas esporádicas y es más común en las mujeres, y la afección a menudo es bilateral.

Anatomía patológica

En circunstancias normales, por los dos años de edad aparece el centro de osificación de la epífisis distal del radio en la forma de una pequeña zona redondeada más cerca de la cara radial del hueso, que de la cubital. El núcleo osificado comienza a aplanarse a los seis años de edad, que se extiende en sentido radial para formar la apófisis estiloides pero en esa fecha no hay signos del tercio cubital de la epífisis distal. La apófisis estiloides del radio se osifica por los 10 años en que aún está muy pequeña la porción cubital de la epífisis. Desde esa fecha hasta su cierre a los 19 años, la epífisis radial distal conserva su aspecto cuneiforme, con una amplia base radial, para disminuir poco a poco de anchura hasta la punta cubital. En la deformidad de Madelung, esta configuración cuneiforme de la epífisis radial distal se intensifica enormemente. En algunos casos no se osifica la mitad cubital de la epífisis.

En situación normal, la cara articular distal del radio está girada 5° hacia su cara palmar y 25° hacia el cúbito con su superficie dorsal y borde radial convexo y superficie palmar y borde cubital cóncavo.

Se han identificado dos tipos de deformidad de Madelung: la típica o regular y la atípica o inversa.

En la *forma típica*, la superficie articular distal del radio puede girar a su superficie palmar incluso 80° y en sentido cubital incluso 90°. En el carpo normal, la hilera proximal de sus huesos está dispuesta en arco y su superficie proximal forma un domo o cúpula convexo. En la deformidad de Madelung, dicha cúpula se angosta enormemente y su punta está apoyada en el semilunar. El radio y el cúbito están separados y la "punta" de los huesos del carpo "se introduce a manera de cuña" en el espacio interóseo. Todo el carpo está desviado hacia el lado cubital y palmar de la muñeca, y puede haber choque de los huesos carpianos.[12]

En la *deformidad inversa o atípica de Madelung* que es rara, el extremo distal del radio está girado en sentido dorsal e invierte el plano del extremo distal de la superficie articular, con un desplazamiento del carpo hacia el lado dorsal. El extremo distal del cúbito parece estar desplazado en sentido palmar, en vez de hacerlo en sentido dorsal.

Cuadro clínico

El trastorno inicial por el cual acude el paciente al médico es la deformidad de la muñeca que se manifiesta a finales de la niñez o inicio de la adolescencia, por lo común entre los ocho y 12 años. A veces se detecta en fecha más anterior.

En la *deformidad típica de Madelung*, el extremo distal del cúbito permanece en su posición anatómica normal y crece en sentido distal, con lo que genera una prominencia notable en las caras dorsal y cubital de la muñeca (fig. 2-44). En una situación normal, la apófisis estiloides del radio es larga y situada a 1 cm en sentido distal a la apófisis estiloides del cúbito. En la deformidad que estudiamos el radio está acortado a nivel de la muñeca y la apófisis estiloides radial puede estar en la misma línea horizontal que la del cúbito, o puede llegar a un punto proximal a ella. Hay limitación en el arco de movimiento de la muñeca, especialmente en la extensión dorsal y en la desviación cubital. Con la diastasis entre la porción distal de radio y cúbito el desplazamiento del carpo entre los dos huesos separados del antebrazo, hay también limitación de la pronación y la supinación de este último; por regla hay incremento neto de la supinación y disminución moderada de la pronación.

En la *deformidad inversa de Madelung* disminuye la flexión palmar de la muñeca en tanto aumenta la dorsiflexión. El arco de rotación del antebrazo, especialmente en la pronación, disminuye. Si la deformidad es mínima puede no producir síntomas. En casos moderados o graves surge dolor insidioso a nivel de la muñeca. En el comienzo es mínimo y desaparece con el reposo, pero al evolucionar la deformidad y comprimir el carpo desplazado en

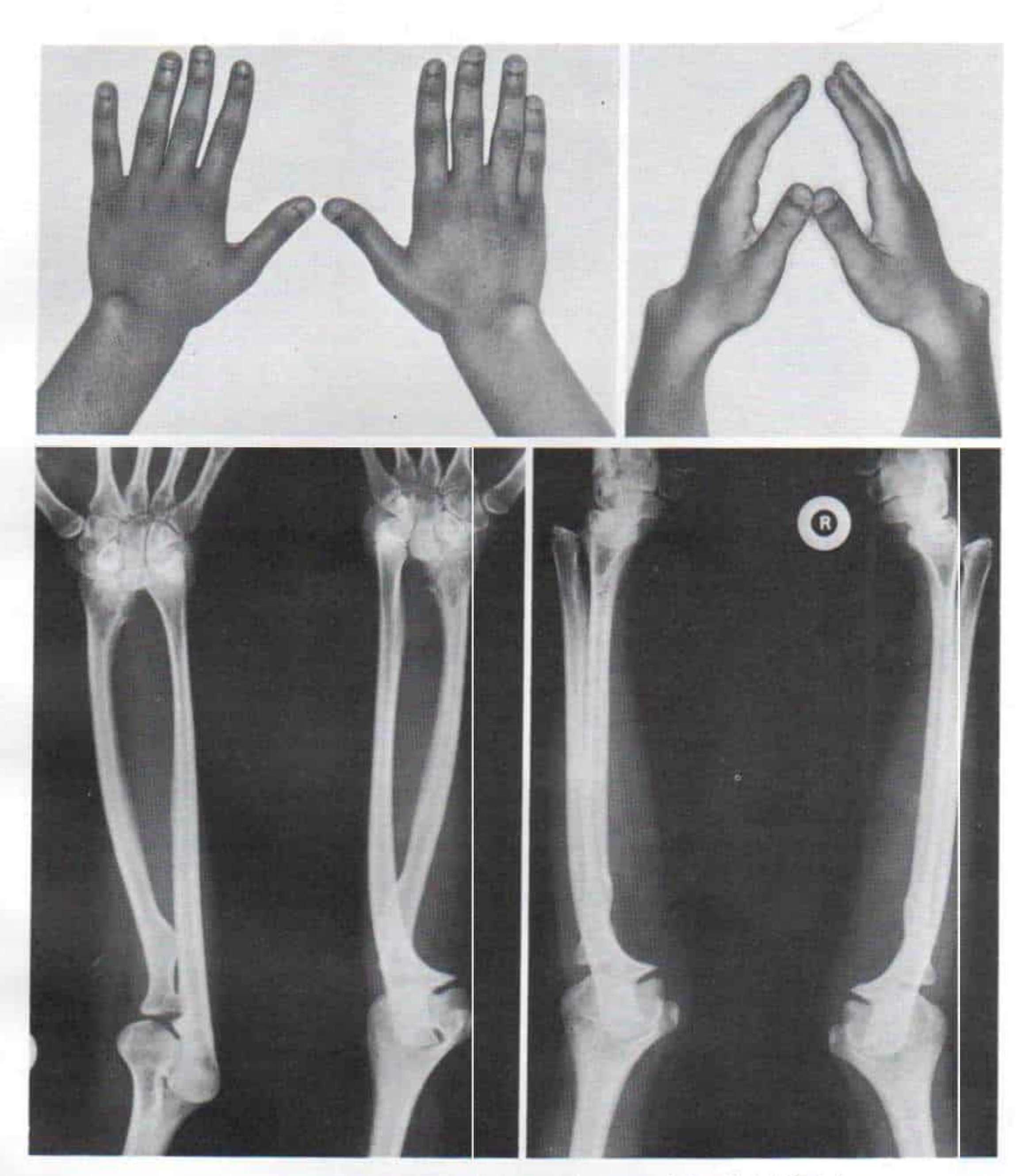


Fig. 2-44. Aspecto clínico e imágenes radiográficas de la típica deformidad de Madelung.

Obsérvese la notable prominencia en la cara dorsocubital de la muñeca. Se debe a que la apófisis estiloides del cúbito normal es más larga que la apófisis estiloides del radio, más corta y "girada en sentido palmar".

la porción distal del cúbito, se intensifica. El desplazamiento palmar del carpo puede causar molestias en la región del nervio mediano y los tendones flexores. La debilidad de la muñeca puede ser consecuencia de inestabilidad progresiva de la articulación.

Diagnóstico

Los signos radiográficos característicos incluyen curvatura dorsal y radial de la porción distal del radio; intensificación del giro palmar y cubital de la superficie articular distal del radio; aspecto "piramidal" de los huesos del carpo; mayor longitud del cúbito en comparación con el radio; espacio interóseo más amplio y la cabeza cubital asume una posición relativamente dorsal y parece estar agrandada (fig. 2-44). En el diagnóstico diferencial, es necesario considerar la posibilidad de traumatismo (luxación de la articulación radiocubital distal), raquitismo, trastornos inflamatorios de la muñeca, artritis reumatoide, e infección de la mitad cubital de la fisis radial distal. Todas las anteriores son deformidades adquiridas, por lo común unilaterales y tienen otras características propias.

Diagnóstico diferencial

Es importante un estudio radiográfico del esqueleto para descartar displasia ósea de otras estructuras. En el síndrome de Léri-Weill, que es una discondroosteosis, la deformidad de la muñeca es semejante a la observada en la de Madelung, y la porción cubital de la fisis radial distal se cierra en forma muy temprana y disminuye el ángulo carpiano pero el radio muestra afección proximal y distal y también hay deformidades tibiales y peroneas. Las falanges de la mano pueden ser cortas. El síndrome de Léri-Weill es un trastorno dominante autosómico que afecta más bien a mujeres. Las personas con dicho síndrome tienen



Fig. 2-45. Deformidad de Madelung en el síndrome de Turner.

A, radiografía anteroposterior en que se advierte que el arco normal de los huesos proximales del carpo han asumido una forma en V, o piramidal invertida, neta. B, vista lateral en que se observa la prominencia dorsal del extremo distal del cúbito (radiografía A, con autorización de Poznanski, AK.: The Hand in Radiologic Diagnosis. Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1984. Radiografía B, con autorización de Poznanski A.K., y Holt, J.F.: The carpals in congenital malformation syndromes. Am. J. Roentgenol. 112:443, 1971.)

una talla menor de 1.5 metros. Es parte de un espectro del enanismo mesomélico.[25]

Otras displasias óseas que tienen a la deformidad de Madelung como parte de su cuadro inicial incluyen exostosis hereditarias múltiples, displasia epifisaria múltiple, encondromatosis (Ollier) y síndrome de Turner o XO (disgenesia gonadal) (fig. 2-45).[21]

La fusión temprana de la mitad cubital de la fisis radial distal puede ser un problema adquirido causado por traumatismo o infección.

Tratamiento

El tratamiento se orienta más bien a aliviar el dolor y a restaurar la función, y como consideración secundaria a mejorar el aspecto de la zona. La mayor parte de los niños con deformidad de Madelung no necesitan tratamiento quirúrgico. Las medidas conservadoras consisten en disminuir las actividades físicas que pueden causar dorsiflexión forzada de la muñeca, y usar una férula de material plástico en esta zona, para apoyo y alivio de los síntomas. El tratamiento quirúrgico se orienta a acortar el cúbito, corregir la deformidad en arco del radio (en su porción distal) por osteotomía en cuña, estabilizar el carpo y evitar que reaparezca la deformidad al controlar el crecimiento asimétrico de la porción distal del radio. En los niños no se practican técnicas de rehabilitación ya que por lo común el cuadro no incluye dolor, y porque la reaparición de la deformidad obligará a operaciones repetidas. Por regla general, la corrección quirúrgica se difiere hasta que el niño tiene 11 a 13 años.

Acortamiento del cúbito. El cúbito puede acortarse por la restricción de Milch (resección distal parcial del extremo del cúbito y osteotomía en cuña del radio) o la resección de Darrach de la porción distal del cúbito del adulto.[9,32] En los comienzos de la adolescencia, la epifisiodesis de la fisis cubital distal hará que cese el crecimiento y producirá su acortamiento. Burrows acortó el cúbito al eliminar un segmento de hueso de la unión metafisiodiafisaria cubital distal y crear un hueco entre el extremo inferior de la diáfisis cubital y la cabeza del radio, con el objeto de evitar la interferencia en la rotación del antebrazo.[6] La técnica mencionada agrava el desplazamiento cubital del carpo y obliga a fusión del segmento cubital distal (cabeza) con el radio vecino. La operación de crear un hueco en el cúbito y rellenarlo con hueso por bloqueo es "intermedia" y Tachdjian no la recomienda.

Corrección de la curvatura del radio en su porción distal. La corrección mencionada se logra por una osteotomía en ángulo cerrado o en ángulo abierto, de la porción distal del radio, en su unión metafisiodiafisaria. Con ella se busca restaurar la inclinación de la superficie articular de la porción distal, a lo normal. Tachdjian prefiere la osteotomía en cuña abierta, porque alarga simultáneamente el radio y corrige la deformidad angular.

Control del crecimiento asimétrico de la porción distal del radio. La fusión de la mitad radial de la fisis radial distal evitará la reaparición de la deformidad. Hay que liberar las bandas de tejido blando que limitan la mitad cubital de la fisis radial distal, si existen. La eliminación de la mitad cubital prematuramente fusionada, de la fisis radial distal, y la interposición de grasa (técnica de Lagenskiöld) puede recuperar el crecimiento normal del radio en su porción distal (fig. 2-46). Esta técnica es recomendada por Vickers.[47] La *técnica quirúrgica* según este último autor, es la siguiente:

La incisión transversa por una vía de acceso palmar permite la penetración adecuada en la zona patológica del radio, y desde el punto de vista estético, es mejor que la vía de acceso dorsal. La disección pasa al lado radial del tendón del palmar mayor. Se identifican y protegen el nervio mediano y la arteria radial. Se hace una osteotomía longitudinal de un punto proximal a otro distal en el radio, aproximadamente a un tercio de la anchura del hueso, desde la articulación radiocubital. Se eleva con cuidado un triángulo de hueso y cartílago para conservar lo que queda de la articulación radiocubital distal, y el cartílago articular en la porción distal del radio. Se identificará una lámina de crecimiento irregular en sentido proximal a la epífisis ósea angostada. El hueso se elimina con una pinza gubia fina hasta que a través de él se advierte la fisis cartilaginosa sana. Se recomienda usar aparatos de amplificación óptica. Después se utiliza una fresa esférica para extirpar un poco más de hueso en el lado metafisario de la fisis, para que el cartílago no tenga absolutamente ningún fragmento óseo. Una vez que se ha lavado la cavidad con solución salina, puede aplicarse un poco de cera para huesos en la porción más honda en ambos lados de la fisis. Después se introduce en el espacio entre el segmento cubi-



Fig. 2-46. Deformidad de Madelung en la muñeca derecha.

A, radiografía preoperatoria. Obsérvese la fusión prematura de la porción cubital de la fisis radial distal. **B**, radiografía de la misma muñeca un año después de la operación, en que se advierte la eliminación de la fusión (conservación del espacio fisario), a través de la porción cubital de la fisis radial distal. Adviértase la mejoría en la orientación, y el ángulo de la fisis radial distal. **C**, radiografía de la muñeca. La imagen derecha (**D**) corresponde a una radiografía hecha tres años después de la operación. La flecha señala las metáfisis, con fin comparativo. Nótese la extraordinaria mejoría de la deformidad, con crecimiento de la porción distal del radio.

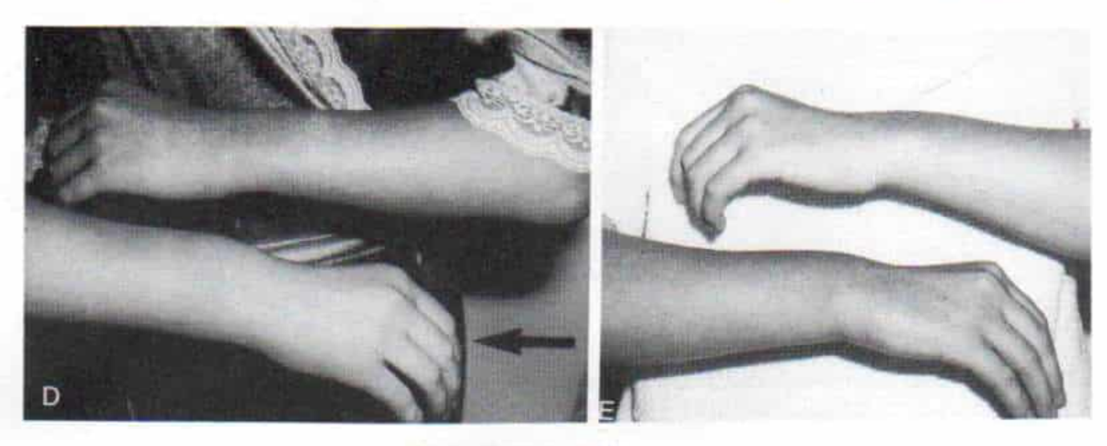


Fig. 2-46 (continuación).

D y **E**. Fotografías preoperatorias y posoperatorias de las muñecas. La deformidad de Madelung está presente en ambos lados. La muñeca derecha fue operada. La deformidad de la muñeca izquierda ha aumentado, en tanto que la de la derecha ha disminuido. La función clínica de la muñeca ha mejorado, y no hay dolor. (Por cortesía de D. W. Vickers, M. D., B. S., F.R.A.C.S., Watkins Medical Center, Brisbane, Australia.)

tal triangular reflejado, del radio, y la fisis, una cantidad abundante de grasa a manera de injerto. Se colocan puntos de sutura para afianzar estos tejidos sobre el injerto de grasa.

La técnica suplementaria de acortar el cúbito por eliminación de fisis y fijación interna, puede estar indicada en el momento en que se hace lisis de la fisis radial o en una etapa ulterior más cercana a la madurez esquelética. El método produce resultados estéticos satisfactorio y cualquier crecimiento que quede en el radio mejorará la función del aspecto de este hueso.

Después de la operación se coloca un enyesado supraolecraniano perfectamente acojinado y se ejerce moderada compresión del radio hacia el cúbito. Después de tres semanas puede acortarse el enyesado para que quede a una altura menor que el nivel del codo, por unas cuatro semanas más.

La experiencia con la técnica de Langenskiöld es limitada, y es pequeño el número de pacientes en quienes se ha practicado y la vigilancia, por corto tiempo.

Estabilización del carpo. La estabilización está indicada si la articulación de la muñeca es inestable o si hay desviación cubital del carpo después de eliminar la cabeza del cúbito. Kelikian recomienda pasar la mitad del tendón del cubital posterior a través de un túnel en la porción inferior de la diáfisis del cúbito, y suturarla a la otra mitad de dicho tendón (en sentido longitudinal).[20] En el adulto con artritis dolorosa, la fusión de la articulación radiocarpiana es la mejor forma de aliviar los síntomas y dar estabilidad a la articulación de la muñeca.

Método más adecuado. Los factores que rigen el tipo de técnica operatoria por practicar incluyen edad del paciente, gravedad de la deformidad, grado de inestabilidad de la muñeca, y la intensidad del dolor. La operación que recomienda Tachdjian en el adolescente, que está próximo a la madurez del esqueleto y que tiene deformidad grave, es la técnica de Milch del cúbito, con una osteotomía en ángulo abierto del radio, en situación distal, para corregir su deformidad angular, como se describe en la lámina 6 (fig. 2-47). En el paciente de menor edad, es conveniente practicar la técnica de Langenskiöld tal como ha descrito Vickers. No se extirpa la porción distal del cúbito. Se hace una osteotomía en ángulo abierto de la porción distal del radio (unión diafisometafisaria) para corregir la deformidad angular.

Bibliografía

1. Argenta, L. C., McClatchey, K. D., Ferrell, W. J., and Newman, M. H.: Benign symmetrical lipomatosis (Madelung's disease). Head Neck Surg., 3:240, 1981.
2. Bazy, L., and Galtier, M.: Traitement sanglant de la luxation isolée de l'extrémité inférieure du cubitus en avant. J. Chir., 45:868, 1935.
3. Beals, R. K. and Lovrien, E. W.: Dyschondrostéosis and Madelung's deformity. Report of three kindreds

Corrección de la deformidad de Madelung por ablación de la cabeza cubital y osteotomía cuneiforme "abierta" de la porción distal del radio

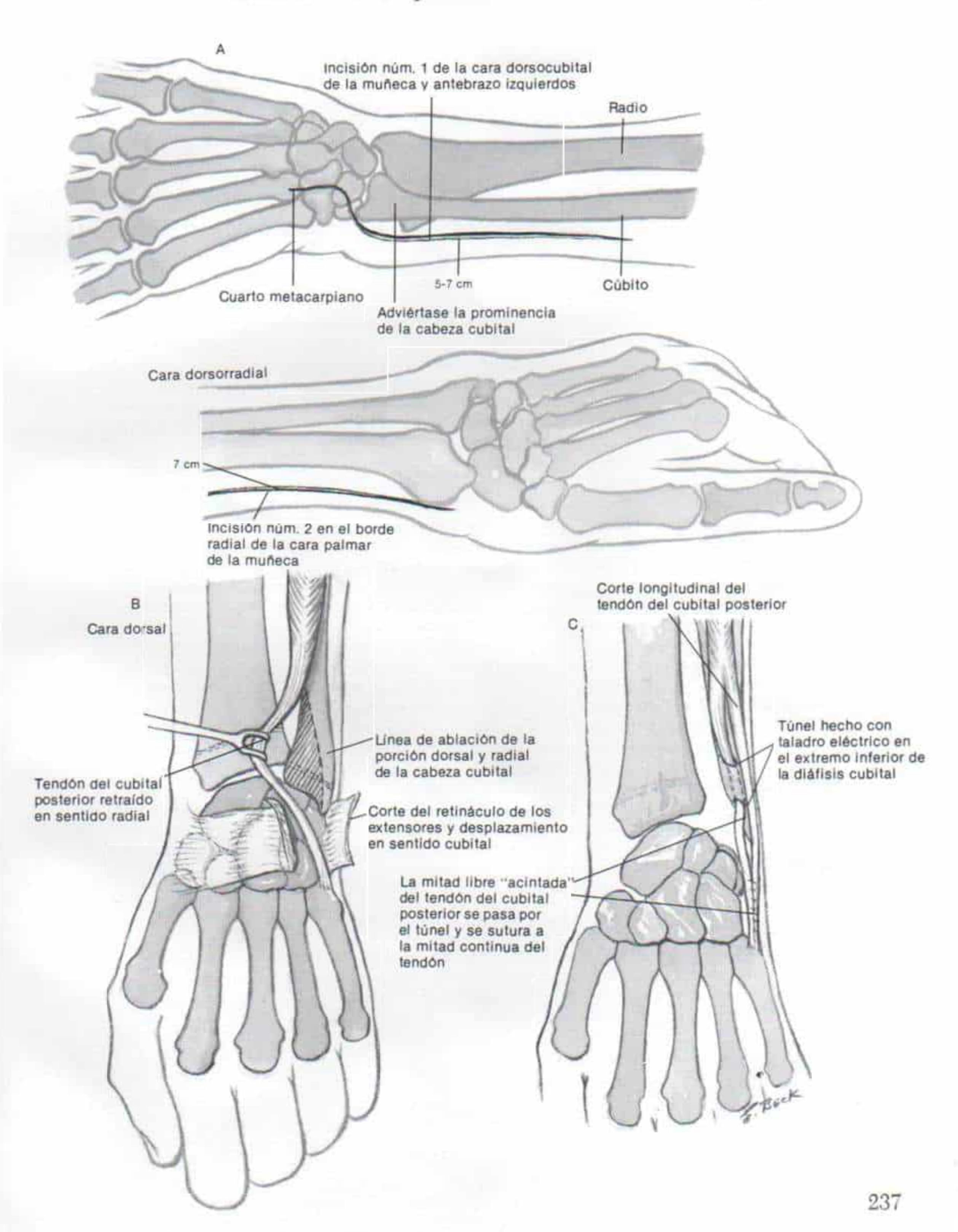
TECNICA OPERATORIA

A, se hacen dos incisiones longitudinales. La primera, en la cara dorsocubital de la muñeca y el antebrazo, comienza en el dorso de la base del cuarto metacarpiano y se extiende en sentido proximal hasta la muñeca, sitio en el cual en el pliegue dorsal se dirige en sentido cubital inmediatamente por arriba de la cabeza distal del cúbito sobresaliente, para seguir en sentido proximal en un tramo de 5 a 7 cm. La segunda incisión longitudinal tiene 7 cm de largo en el borde radial de la cara palmar de la muñeca y comienza en la apófisis estiloides del radio. Los tejidos subcutáneos se seccionan siguiendo las incisiones cutáneas. Es importante no lesionar las venas dorsales y las ramas de los nervios sensitivos.

B, se secciona y "refleja" en sentido cubital el retináculo de los extensores. Se separa en sentido radial el cubital posterior. Con una sierra oscilatoria se hace una resección oblicua de la porción distal del cúbito. Se elimina la porción dorsal y radial de la cabeza del cúbito, que incluye su epífisis. La osteotomía comienza a 3 cm en sentido proximal de la superficie articular distal del cúbito, en su cara dorsorradial, y se dirige un poco oblicuamente en sentido del cúbito. La cabeza cubital eliminada se conserva estéril para injerto.

C, en siguiente lugar se secciona longitudinalmente el tendón del cubital posterior en dos fascículos. Se hace un túnel con una fresa y taladro eléctricos, por el extremo inferior de la diáfisis cubital, y la mitad libre del tendón seccionado en sentido longitudinal se pasa a través del orificio, y se sutura con la otra mitad continua de la misma estructura.

Lámina 6. Corrección de la deformidad de Madelung por ablación de la cabeza cubital y osteotomía cuneiforme "abierta" de la porción distal del radio



Corrección de la deformidad de Madelung por ablación de la cabeza cubital y osteotomía cuneiforme "abierta" de la porción distal del radio

D, en siguiente lugar se practica osteotomía cuneiforme en ángulo abierto del radio a través de la incisión palmar, para corregir el encurvamiento extraordinario de la porción distal de este hueso. El tejido subcutáneo se secciona siguiendo la incisión de la piel. Se separan en sentido cubital el palmar mayor, junto con la arteria radial. Se deja al descubierto la diáfisis distal del radio, y es importante no lesionar la fisis en esta zona. Con una sierra oscilatoria se practica la osteotomía de la diáfisis radial distal en sus caras palmar y cubital. Se deja intacta la corteza dorsorradial.

E, con un despegador perióstico y un "separador" de hueso laminar pequeño, se elevan en sentido dorsal y radial el segmento radial distal. Se introduce en la cara palmar y cubital del radio un fragmento triangular de hueso modelado, y extraído del extremo distal del cúbito. La osteotomía y el injerto óseos se fijan por transfixión con dos alambres de Kirschner con filete, y entrecruzados, colocados en un orificio hecho con una fresa eléctrica. Se hacen radiografías anteroposterior y lateral para asegurar la adecuación de la corrección y la fijación interna con los alambres de Kirschner. Se quita el torniquete y después de homeostasia completa se deja colocado un tubo de aspiración Hemovac y se cierra la herida en la forma acostumbrada. Se aplica después un enyesado supraolecraniano.

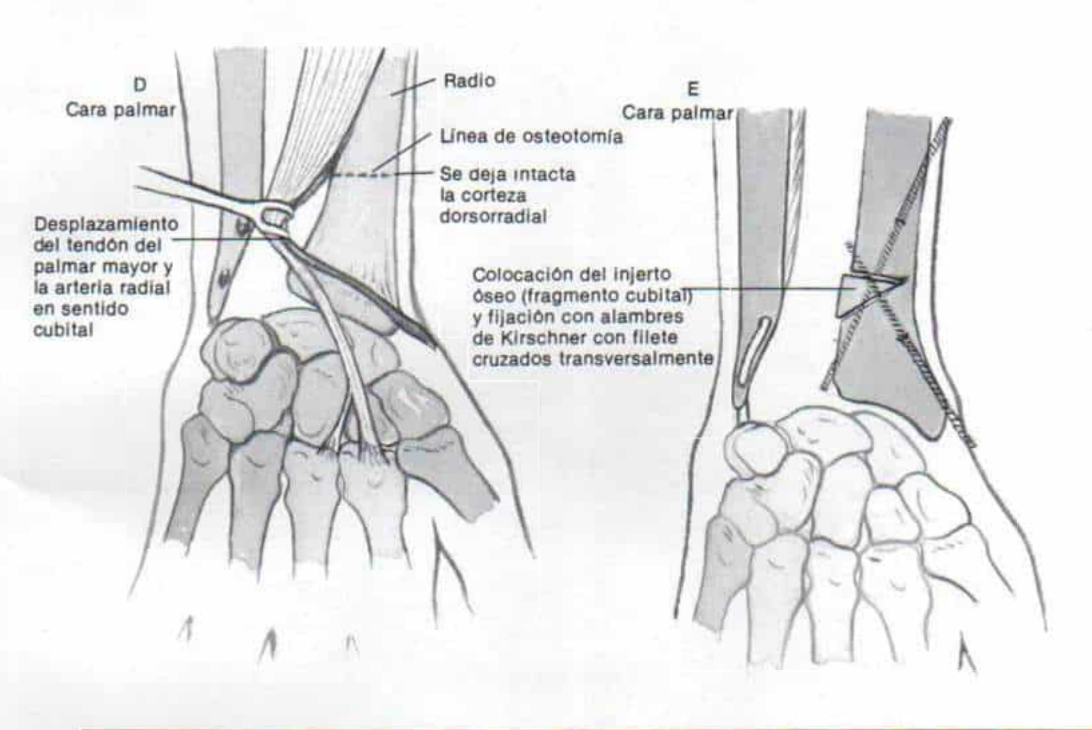
F y **G**, algunos cirujanos prefieren la osteotomía de la porción distal del radio, a través de la incisión dorsal. En este caso la incisión cutánea comienza en sentido dorsal en la base del segundo metacarpiano y se extiende en sentido proximal al surco dorsal de la muñeca, en donde se desvía en sentido cubital inmediatamente por arriba de la cabeza del cúbito, para continuar en sentido longitudinal hacia arriba en un tramo de 5 a 7 cm. La diáfisis radial distal se deja al descubierto al crear un plano de despegamiento entre el primer radial y el extensor largo de los dedos. El pronador cuadrado se eleva y separa en sentido distal. La osteotomía del radio se hace desde su cara cubital.

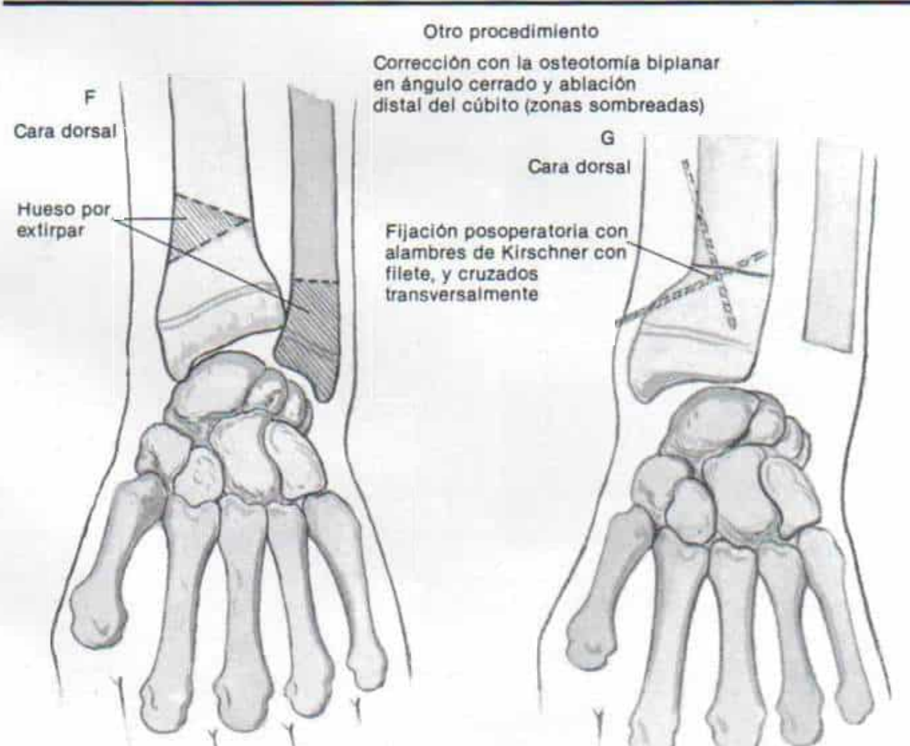
Algunos cirujanos prefieren la osteotomía biplanar "amplificada" de la diáfisis radial distal. La base del triángulo por extirpar está en sentido dorsal y radial. Los segmentos separados están en aposición y se fijan en posición anterointerna, en sentido interno, con dos alambres con filete, y entrecruzados transversalmente.

ATENCION POSOPERATORIA

La osteotomía por lo común cicatriza en seis a ocho semanas. El enyesado se cambia según sea necesario. Los dos clavos se extraen y se inician ejercicios pasivos para restaurar el arco de movimiento de la muñeca, y activos y progresivos contra resistencia, para mejorar la potencia motora de esta zona y la mano.

Lámina 6. Corrección de la deformidad de Madelung por ablación de la cabeza cubital y osteotomía cuneiforme "abierta" de la porción distal del radio





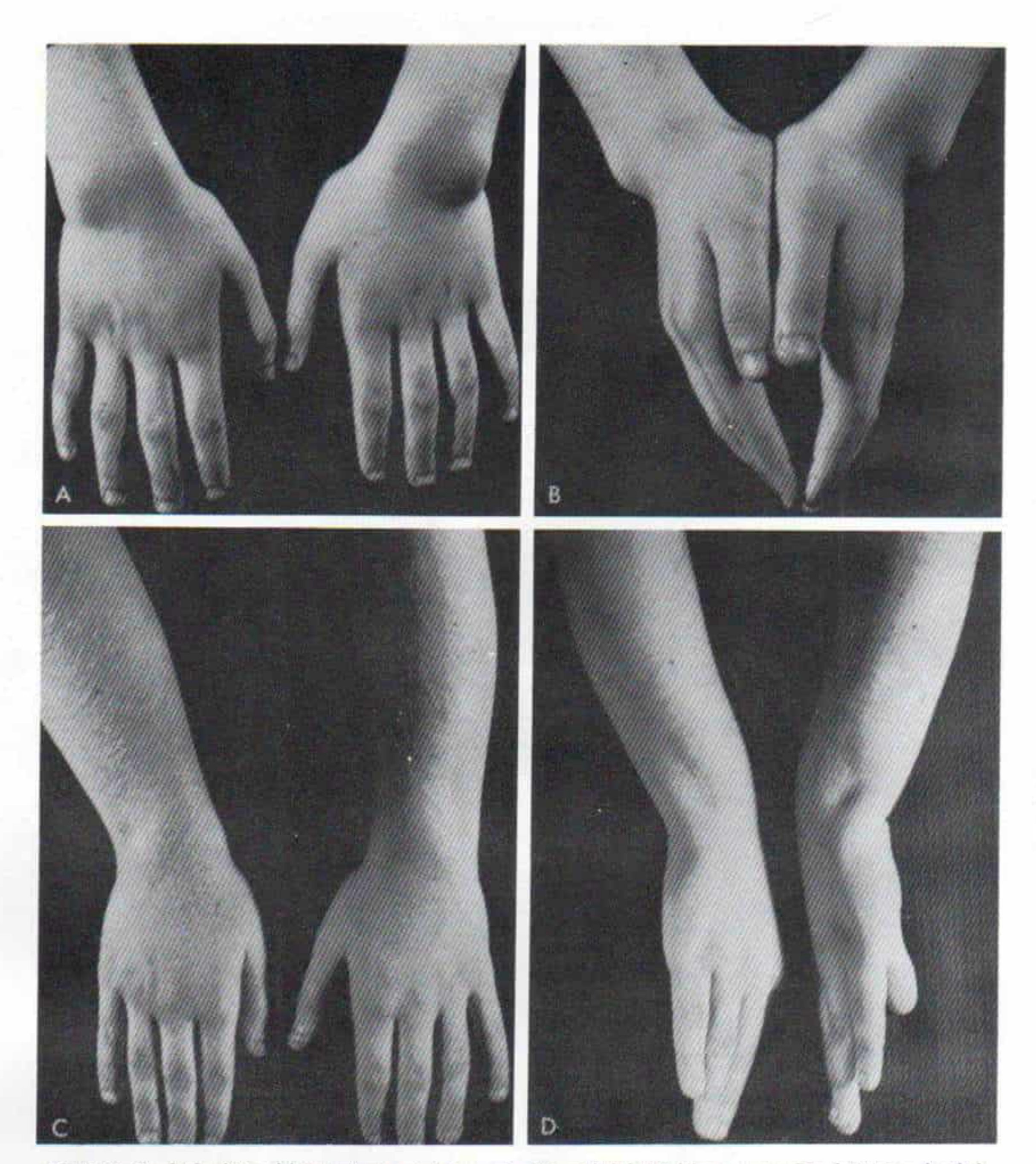


Fig. 2-47. Resultado clínico del tratamiento quirúrgico en la deformidad de Madelung en una niña de 12 años de edad.

A, Vista dorsal en el preoperatorio. **B**, vista radial en el preoperatorio. **C**, vista dorsal en el posoperatorio. **D**, vista cubital en el posoperatorio. (Con autorización de Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1974.)

and review of the literature. Clin. Orthop., *116*:24, 1976.
4. Berdon, W. E., Grossman, H., and Baker, D. H.: Dyschondrostéose (Léri-Weill syndrome). Congenital short forearms, Madelung-type of wrist deformities and moderate dwarfism. Radiology, 85:678, 1965.
5. Bielecka, A.: Surgical treatment of Madelung's deformity. Wiad. Lek., 25:1787, 1972.
6. Burrows, H. J.: An operation for the correction of Madelung's deformity and similar conditions. Proc. R. Soc. Med., *30*:565, 1937.
7. Christ, F.: Ulno-volar bayonet hand: its differential diagnosis from Madelung's deformity. R.O.F.O., *134*:426, 1981.
8. Dannenberg, M., Anton, J. I., and Spiegel, M. B.: Madelung's deformity: Consideration of its roentgenological diagnostic criteria. A. J. R., *42*:671, 1939.
9. Darrach, W.: Habitual forward dislocation of the head of the ulna. Ann. Surg., *57*:928, 1913.
10. Dorogan, C. A., and Borodulia, L. V.: Case of Madelung's syndrome. Klin. Khir., *1*:59, 1980.
11. Duplay, S.: Un cas de rachitisme tardif des poignets. Gaz. Hôp., *64*:1397, 1891.
12. Felman, A. H., and Kirkpatrick, J. A.: Madelung's deformity: Observation on 17 patients. Radiology, 93:1037, 1969.
13. Felman, A. H., and Kirkpatrick, J. A., Jr.: Dyschondrostéose: Mesomelic dwarfism of Leri and Weill. Am. J. Dis. Child., *120*:329, 1970.
14. Gelberman, R. H., and Bauman, T.: Madelung's deformity and dyschondrosteosis. J. Hand Surg., 5:338, 1980.
15. Golding, J. S. R., and Blackburne, J. S.: Madelung's disease of the wrist and dyschondrosteosis. J. Bone Joint Surg., *58-B*:350, 1976.
16. Goncalves, D.: Correction of disorders of the distal radioulnar joint by artificial pseudarthrosis of the ulna. J. Bone Joint Surg., *56-B*:462, 1974.
17. Goodwin, D. R., Michels, C. H., and Weissman, S. L.: Spontaneous rupture of extensor tendons in Madelung's deformity. Hand, *11*:72, 1979.
18. Henry, A., and Thorburn, M. J.: Madelung's deformity—a clinical and cytogenetic study. J. Bone Joint Surg., *49-B*:66, 1967.
19. Ismael, A., Elmanouar, M., Jirari, M., Ismael, M. A., and Hermas, M.: The Madelung syndrome. Maroc. Med., *1*:229, 1979.
20. Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 753–779.
21. Kosowicz, J.: The radi appearance of the hand and wrist in gonadal dysgenesis. A. J. R., 93:354, 1965.
22. Kozlowski, K., and Zychowicz, C.: Dyschondrostosis. Acta Radiol., *11*:459, 1971.
23. Kovalenko, V. S., and Koval, N. S.: A rare case of Madelung's disease. Stomatologiia (Mosk.), *57*:94, 1978.
24. Leone, G.: Stenosis of the lumbar spinal canal and dolichophalangy in a case of dyschondrostéosis. Radiol. Med., *65*:905, 1979.
25. Léri, A., and Weill, J.: Une affection congénitale et symétrique du développement osseux: La dyschondrostéose. Bull. Mem. Soc. Med. Hôp. Paris, *53*:1491, 1929.
26. Levin, B.: Gonadal dysgenesis. Clinical and roentgenographic manifestations. A. J. R., *87*:11, 1962.
27. Linscheid, R. L.: Madelung's deformity. Correspondence Newsletter. No. 24. Correspondence Club. American Society for Surgery of the Hand, 1979.
28. Madelung, V.: Die spontane Subluxation der Hand nach vorne. Verh. Dtsch. Ges. Chir., 7:259, 1878; Arch. Klin. Chir., 23:395, 1979.
29. Malowiejski, J.: Madelung's disease. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *36*:263, 1971.
30. Mansat, M., Lebarbier, P., Cahuzac, J. P., Gay, R., and Pasquie, M.: Madelung's disease. A study of nine wrists operated on. Ann. Chir., *33*:669, 1979.
31. Matev, I., and Karagancheva, S.: The Madelung deformity. Hand, 7:152, 1975.
32. Milch, H.: Cuff resection of the ulna for malunited Colles' fracture. J. Bone Joint Surg., 23:311, 1941.
33. Nagura, S.: Madelung's deformity. Z. Orthop., *109*:813, 1971.
34. Naljdihin, G., Bajec, D., Cvetanovi, C. S., Tomi, C. M., and Luki, C. B.: Therapeutic possibilities in the treatment of Madelung's deformity in children. Acta Chir. Iugosl., *22*:313, 1975.
35. Nielsen, J. B.: Madelung's deformity: A follow-up study of 26 cases and a review of the literature. Acta Orthop. Scand., *48*:379, 1977.
36. Phemister, D. B.: Operative arrestment of longitudinal growth of bones in the treatment of deformities. J. Bone Joint Surg., *15*:1, 1933.
37. Poznanski, A. K., Garn, S. M., and Shaw, H. A.: The carpal angle in congenital malformation syndromes. Ann. Radiol., *19*:141, 1976.
38. Poznanski, A. K., and Holt, J. F.: The carpals in congenital malformation syndromes. A. J. R., *112*:443, 1971.
39. Ranawat, C. S., DeFiore, J., and Straub, L. R.: Madelung's deformity: An end-result study of surgical treatment. J. Bone Joint Surg., *57-A*:772, 1975.
40. Rigault, P., Kipfer, M., and Beneux, J.: Treatment of so-called Madelung's deformity of the forearm. Rev. Chir. Orthop., 58:341, 1972.
41. Schnek, F.: Federnde Dorsalluxation der Elle. Konsolenradius-Madelungsche Deformität. Z. Orthop. Chir., *53*:101, 1930.
42. Schuler, F. A., III, Graham, J. K., and Horton, C. E.: Benign symmetrical lipomatosis (Madelung's disease). Case report. Plast. Reconstr. Surg., *57*:662, 1976.
43. Schulstad, I.: Madelung's deformity with extensor tendon rupture. Case report. Scand. J. Plast. Reconstr. Surg., 5:153, 1971.
44. Stypa, Z.: Post-traumatic Madelung's deformity of the hand. Acta Chir. Orthop. Traumatol. Cech., *40*:436, 1973.
45. Thompson, C. F., and Kalayjian, B.: Madelung's deformity and associated deformity at the elbow. Surg. Gynecol. Obstet., *69*:221, 1939.
46. Vickers, D. W.: Premature incomplete fusion of the growth plate: Causes and treatment by resection (physolysis) in fifteen cases. Aust. N.Z. J. Surg., *50*:393, 1980.
47. Vickers, D. W.: Personal communication, 1982.

SINDACTILIA

La sindactilia es la fusión de dos dedos, es decir, la interposición de una membrana compuesta de diversos tejidos. En la sexta semana de vida intrauterina, la placa de la mano presenta cinco estrías; estas yemas digitales crecen rápidamente en sentido distal y se separan. La falta de diferenciación entre dedos vecinos da como consecuencia la sindactilia, y ocurre entre la sexta y octava semanas de la vida intrauterina.

Incidencia

La sindactilia es la anomalía congénita más común de la mano, y afecta a un bebé por cada 2 250 neonatos vivos.[40] La afección es bilateral y simétrica en 50% de los casos. Es más común entre los dedos medio y anular (57%) y en orden decreciente de frecuencia, le sigue la que aparece entre el quinto y el cuarto dedos (27%), ya que ocurre entre el dedo medio y el índice (14%), y con menor frecuencia entre el pulgar y el índice (3%), porque el pulgar se desarrolla antes que los demás dedos.[46] La afectación de los varones es del doble que en las mujeres.

Mecanismo de herencia

La sindactilia es esporádica y surge espontáneamente en 80% de los casos. Sin embargo, en la literatura sobre el tema varían de 10 a 40% los artículos y señalamientos de antecedentes familiares.[40,46] En casos de índole familiar, especialmente con fusión entre los dedos medio y anular, el rasgo al parecer es dominante autosómico, con disminución de la penetrancia y expresividad variable. Sin embargo, es difícil el consejo genético, porque se han observado todos los tipos conocidos de transmisión genética.

Clasificación

La sindactilia se clasifica con arreglo al grado de fusión de los dedos y la presencia o ausencia de fusión ósea. En la mano normal el área comisural del espacio interdigital va de dorsal y proximal, a distal y palmar; el borde distal del área comisural aproximadamente es de 40% del tramo que media entre la cabeza del metacarpiano y el extremo distal de la falange proximal. En la sindactilia *completa*, la conexión cutánea se extiende a las yemas de los dedos afectados, como se muestra en la figura 2-48, *A*; la uña puede ser común a ambos. En la sindactilia *incompleta* la conexión no llega a la yema, y se detiene en un punto entre la comisura normal y el extremo del dedo (fig. 2-48, *B*). La sindactilia puede ser simple o compleja. En la forma *simple* la membrana de conexión contiene sólo piel y tejido blando y no hay fusión ośea. En la forma *compleja* hay conexión ósea entre los dedos, en grado variable (fig. 2-48, *C*). En la sindactilia compleja puede haber anormalidades de nervios, vasos y tendones. Entre los dedos con la membrana puede haber interposición de falanges accesorias (fig. 2-48, *D*). La sindactilia puede acompañar a muchas otras malformaciones y síndromes (cuadro 2-6). Los dedos con la

CUADRO 2-6. *Síndromes que pueden incluir a la sindactilia como uno de sus componentes*

- Trastornos cromosómicos
  - 5p-
  - 13q—, D + derecha
  - Trisomía 13
  - Triploidía
- Síndromes craneofaciales
  - Acrocefalosindactilia
    - Apert*
    - Otros
  - Acrocefalopolisindactilia
    - Carpenter*
  - Aglosia-adactilia
  - Anquiloglosia superior
  - Cohen
  - Criptoftalmía
  - Greig*
  - Lacrimoauriculodentodigital
  - Microftalmía de Lentz
  - Möbius*
  - Oculodentodigital*
  - Bucofaciodigital I
  - Pierre-Robin
- Otros síndromes
  - Aarskog*
  - Bloom
  - Braquidactilia A-2*
  - B*
  - C
- Camptobraquidactilia
- Condrodisplasia punteada (Conradi)
- De Lange
- F
- Hipoplasia dérmica focal de Goltz
- Incontinentia pigmenti
- Laurence-Moon-Biedl
- Meckel
- McKusick-Kaufman*†
- Pancitopenia-dismelia
- Aplasia pectoral-disdactilia*
- Pterigión poplíteo (membrana poplítea)
- Seudotalidomida*†
- Robert*†
- Rothmund-Thomson†
- Defectos del cuero cabelludo
- Esclerosteosis*†
- Polidactilia y costilla corta (Saldino-Noonan)†
- Smith-Lemli-Opitz
- Displasia espondilotorácica
- Trombocitopenia-ausencia de radio
- WT

* Común
† Sindactilia ósea
Con autorización de Poznanski, A. K.: the Hand in Radiologic Diagnosis. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1984, p. 295.

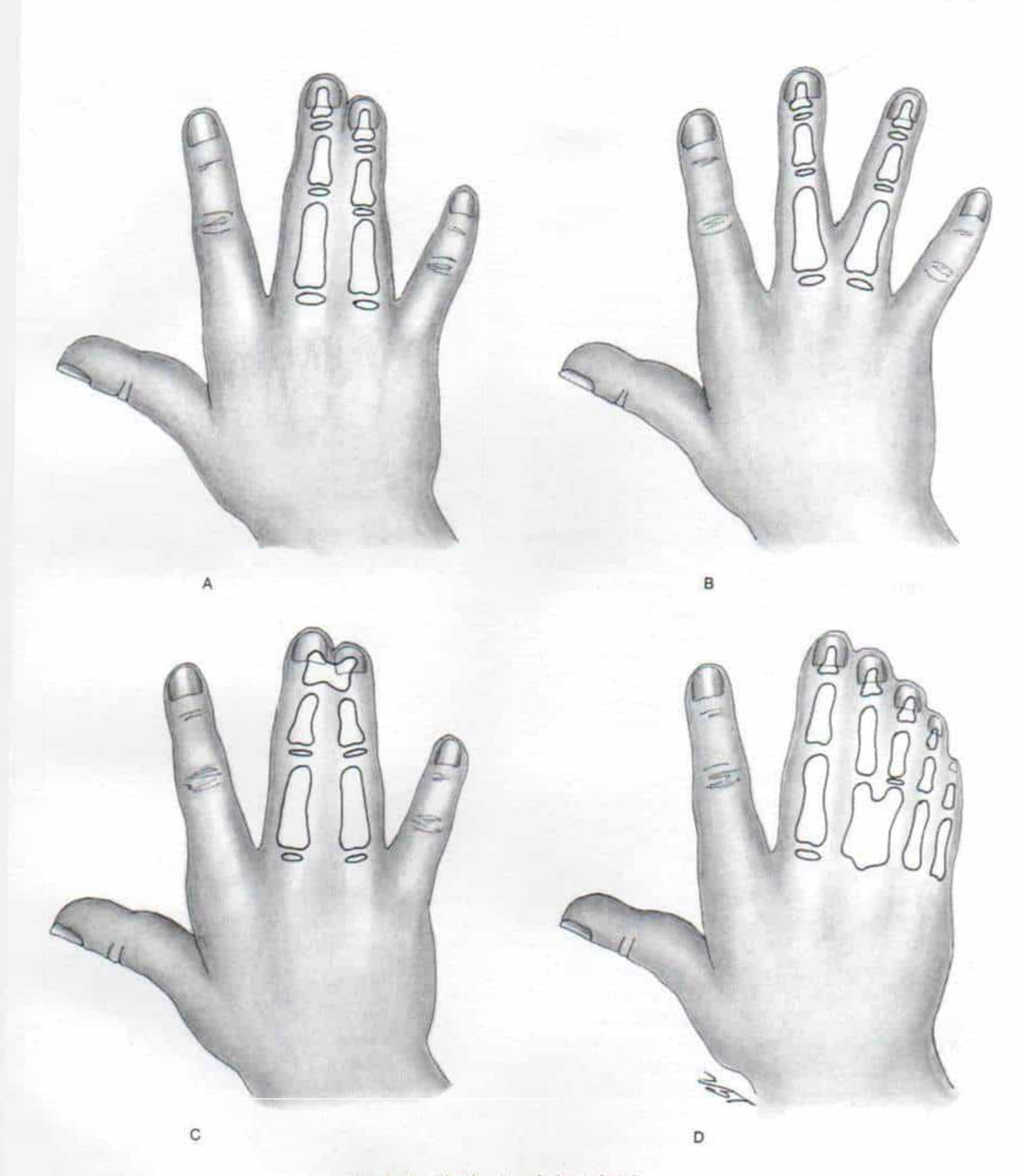


Fig. 2-48. Clasificación de la sindactilia.

A y **B**, *sindactilia simple*. La conexión está formada sólo de piel y tejidos blandos, pero no hay fusión ósea. **A**, completa: la membrana interdigital abarca los dos dedos, hasta las yemas, **B**, incompleta: la membrana no llega a la yema de los dedos y se detiene en cualquier punto entre la comisura normal y la yema. **C** y **D**, *sindactilia completa*. Hay fusión ósea entre las falanges de dedos vecinos. **C**, obsérvese la sinostosis entre las falanges distales. **D**, sindactilia compleja complicada por duplicación de dedos.

membrana interdigital pueden estar presentes en la polidactilia o la braquidactilia. En casi todos los casos de síndromes de Apert y de Poland los dedos están unidos por una membrana, y la incidencia de sindactilia es muy grande en el síndrome de banda constrictiva congénita.

Tratamiento

La cirugía tiene como fin separar los dedos unidos, de modo que puedan tener movimientos normales, y mejorar su función y aspecto. La *fecha de la operación* es importante, y depende de los dedos afectados y el grado de complejidad y magnitud de la deformidad. En los comienzos de la vida es importante separar dedos de longitud desigual, el pulgar y el índice, o el meñique y el anular, porque el dedo más largo terminará por presentar desviación lateral y contractura en flexión (figs. 2-49 y 2-50). La separación temprana permite el crecimiento irrestricto. Por regla general es necesario separar a los seis meses de edad la sindactilia entre pulgar e índice, y antes del año de edad la que está entre el anular y el meñique. En la sindactilia del índice y el dedo medio las articulaciones interfalángicas, especialmente las distales, no están al mismo nivel y surgirá contractura en flexión si se retrasa la separación de los dedos; es mejor separar el índice y el medio aproximadamente al año de edad (fig. 2-51). El dedo medio y el anular tienen casi la misma longitud, y no hay urgencia para separarlos y puede esperarse hasta que el niño cumpla dos o tres años de edad (fig. 2-52). Mientras se espera la edad adecuada para la operación, se orienta a los padres a que hagan masaje y ejercicios de estiramiento para ensanchar el pliegue interdigital y conservar el arco de movimiento de las articulaciones interfalángicas. Si hay fusión de tres dedos, el cirujano debe programar las operaciones y separar los dedos unidos en sesiones distintas, de preferencia a intervalos de tres meses. Un peligro neto es la obstrucción circulatoria del dedo central. La oligosindactilia es la aparición de fusión en un número menor de dedos (fig. 2-53). El arteriograma mostrará las arterias colaterales de los dedos (fig. 2-54) y también es útil una ultrasonografía con técnica de Doppler antes de la operación. Si los dos dedos unidos tienen una sola arteria que los riega, no deben ser separados.



Fig. 2-49. Sindactilia del índice y del pulgar.

Obsérvese la subluxación radial de la articulación interfalángica distal. Antes de los seis meses de edad es necesario separar los dos dedos fusionados.



Fig. 2-50. Sindactilia de los dedos anular y meñique.

Los dedos tienen longitud desigual, y el más largo terminará por presentar desviación lateral y contractura en flexión, por detención de su crecimiento. Es importante separar los dos dedos antes del año de edad.

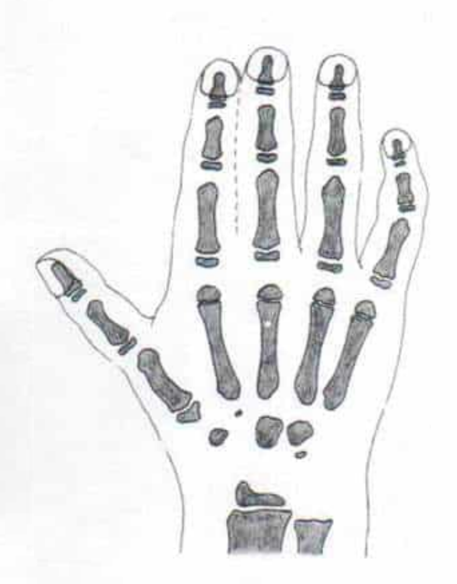


Fig. 2-51. Sindactilia del índice con el dedo medio.

Adviértase que las articulaciones interfalángicas, y en especial las distales, no están al mismo nivel. Si se retrasa la corrección surgirá contractura articular, y es necesario separar los dedos, por el año de edad.

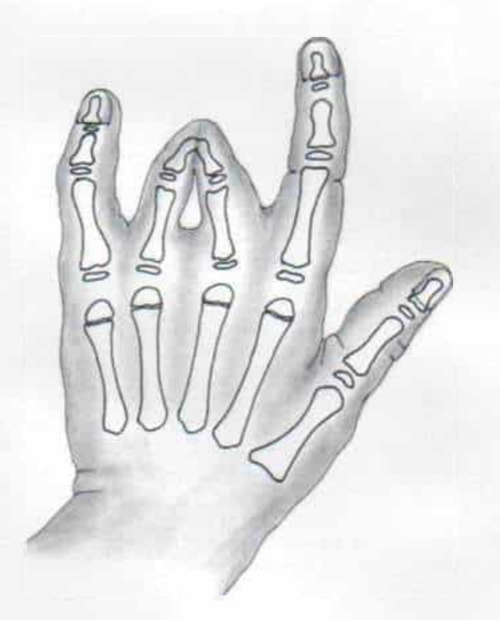


Fig. 2-52. Sindactilia de dedos medio y anular.

Los dedos tienen casi la misma longitud y es posible diferir la cirugía hasta que el niño tenga dos o tres años de edad, pues no hay urgencia para la corrección.

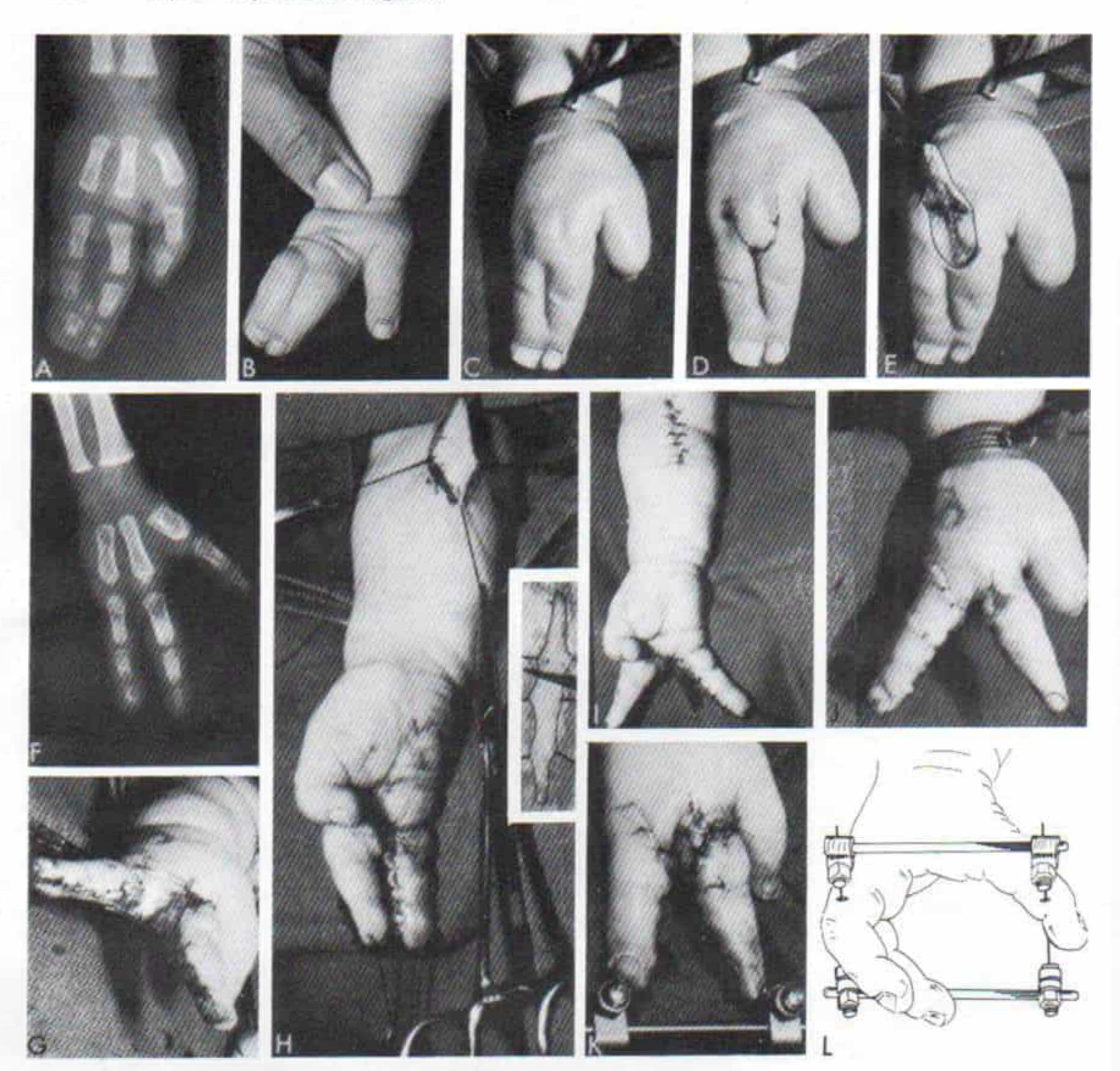


Fig. 2-53. Oligodactilia bilateral con rotación insuficiente de ambos pulgares.

Obsérvese que sólo hay dos dedos en la mitad cubital de cada mano. El índice y el medio están fusionados en la mano derecha. **A** y **B**, radiografía y fotografía del dorso de la mano derecha. **C** y **D**, vistas transoperatorias, en que se advierten las incisiones para crear el colgajo comisural dorsal de piel. **E**, disección y elevación del colgajo cutáneo. **F**, radiografía de la mano después de la separación quirúrgica de los dedos fusionados, **G**, "cubrimiento" de la comisura interdigital profundizada, con un colgajo dorsal. **H**, se extrae del antebrazo un injerto de espesor total de piel. El cuadrito indica el lado "cruento" del injerto, al cual se le ha quitado la grasa y el tejido areolar. **I**, cierre de la incisión en el antebrazo por una plastia en **Z**. **J**, recubrimiento de las áreas cruentas en los lados de los dedos separados. **K** y **L**, fotografía y esquema en que se advierte el empleo de alambres percutáneos y una barra separadora para conservar separados los dedos. Se ha practicado osteotomía por rotación del primer metatarsiano.

La cirugía de la separación completa de la sindactilia se muestra en la lámina 7.

La sindactilia más amplia, como la que está entre el pulgar y el índice, puede profundizarse por una plastia en Z de cuatro colgajos, como se muestra en la figura 2-55, o por una liberación en V-Y con plastia en Z lateral, que se muestra en la figura 2-56.

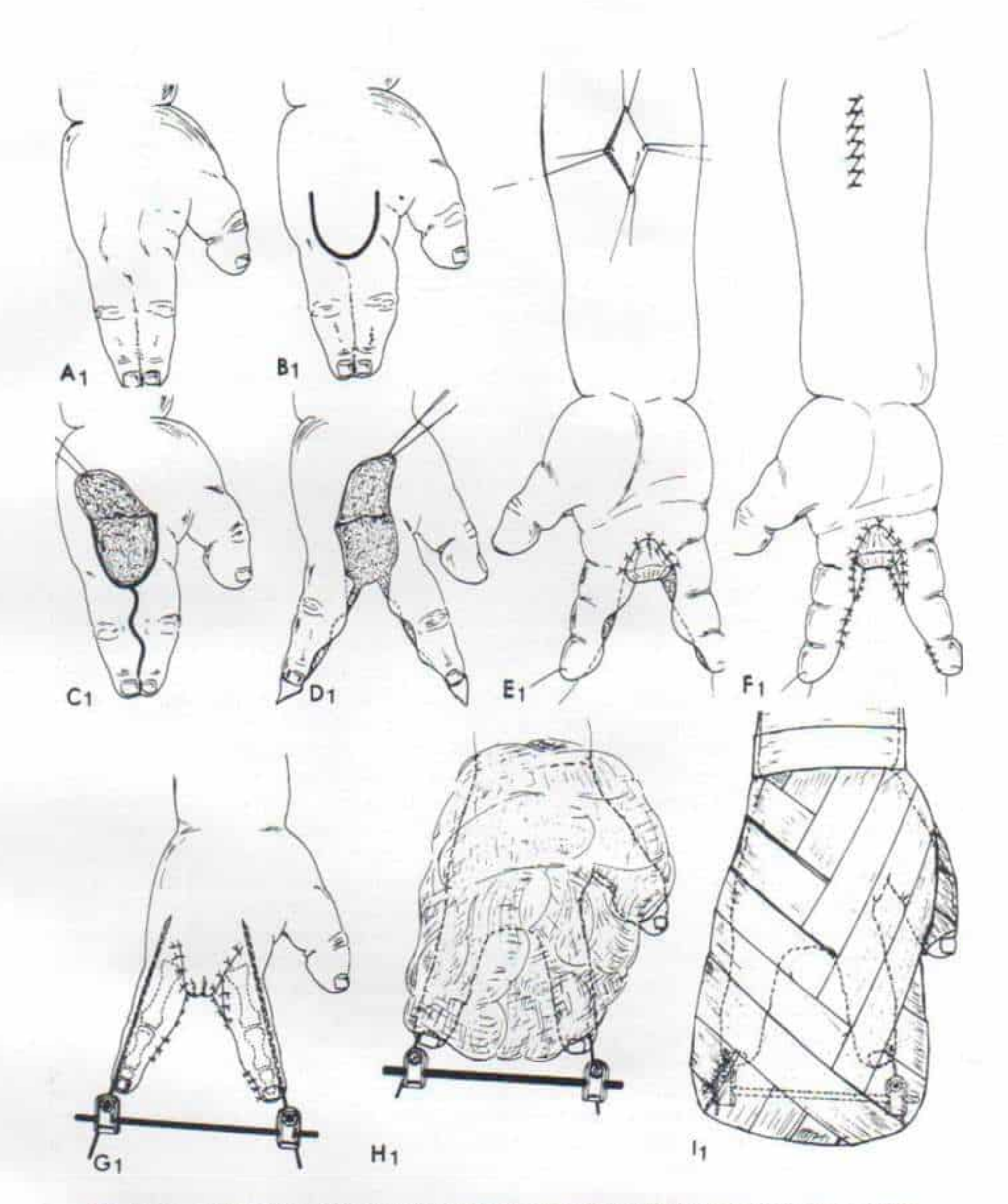


Fig. 2-53 (continuación). Oligodactilia bilateral con rotación insuficiente de ambos pulgares.

A$_1$ a **I**$_1$, pasos quirúrgicos para separación de los dedos fusionados en la mano derecha.

A$_1$, esquema de la mano. **B**$_1$, incisión dorsal en "herradura". **C**$_1$, elevación del colgajo dorsal. **D**$_1$, separación de los dedos para una incisión "flexuosa". **E**$_1$, sutura del colgajo dorsal a la piel de la palma y obtención de un injerto libre de la cara palmar del antebrazo. **F**$_1$, cierre del sitio donador, con plastia en Z y cubrimiento de las áreas cruentas en los lados de los dedos separados. **G**$_1$, los dedos se separan con la ayuda de alambre de Kirschner percutáneo y una barra separadora. **H**$_1$, separación de los espacios interdigitales y cubrimiento de la mano con gasa laxa de trama fina. **I**$_1$, apósito a presión.

(Con autorización de Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1974.)

Separación de la sindactilia completa simple entre los dedos anular y medio

La operación se practica con el auxilio de isquemia por torniquete. Para acortar el tiempo en que está colocado el torniquete, se planean las incisiones y se delinean antes de colocarlo. Es de suma importancia liberar el torniquete antes del cierre de la piel, para lograr hemostasia, y también al final de la operación, antes de aplicar un apósito por compresión. Si el dedo está cianótico y congestionado o palidece, habrá que quitar las suturas en su base.

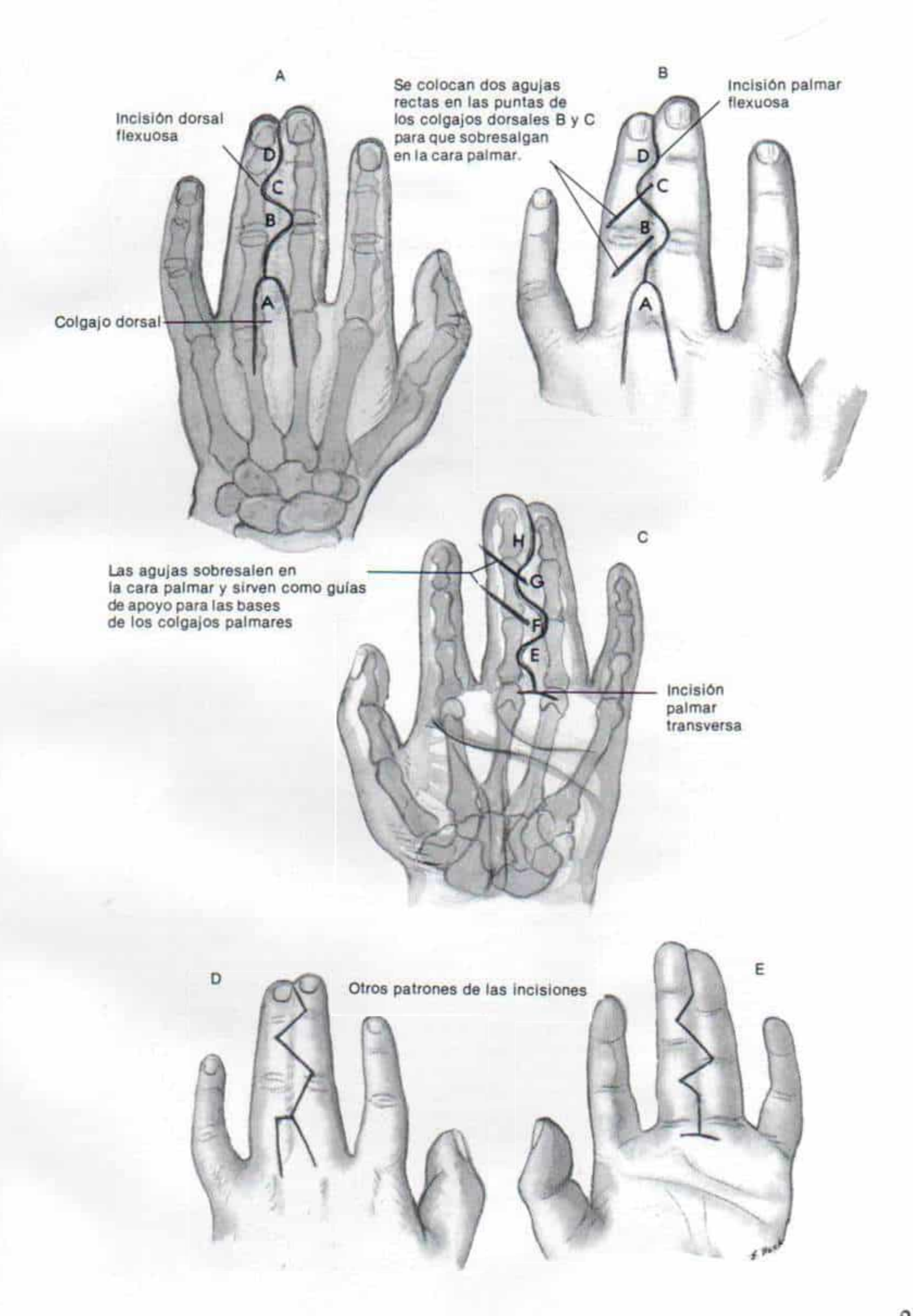
TECNICA OPERATORIA

A, la primera etapa es crear un colgajo comisural. Se hace una incisión amplia a manera de herradura en el dorso de la mano, entre los dedos fusionados. Su base es proximal y comienza desde el cuarto distal de los metacarpianos, y se extiende en sentido distal cuando menos en dos terceras partes del tramo que va de las cabeza de los metacarpianos a las articulaciones interfalángicas proximales. Dicho colgajo dorsal debe ser ancho para contar con espacio suficiente hasta la comisura; su base proximal es un poco más ancha que el extremo distal. Flatt recomienda biselar el extremo del colgajo dorsal, de tal modo que el primer colgajo interdigital dorsal tenga una base más ancha.[16] La piel del dorso de la mano es móvil y fina, y por ello el colgajo en esa zona se hace más grueso conforme se le toma y eleva en sentido proximal hacia su base, para así contar con circulación adecuada. La maniobra anterior también da a la nueva comisura una inclinación dorsopalmar semejante a la del espacio interdigital normal, y aumenta la longitud de la palma, en comparación con el dorso de la mano. La hechura proximal del colgajo dorsal y la comisura resultante más profunda se hacen en anticipación del avance distal del pliegue interdigital que es consecuencia del crecimiento del niño. No se recomienda utilizar dos colgajos triangulares, uno dorsal y otro palmar, porque la comisura interdigital reconstruida se angostará y asumirá una forma en V.

B, en siguiente lugar se hace una incisión transversa palmar que marcará el borde palmar del espacio interdigital. Conforme el niño crece, el pliegue interdigital avanza en sentido distal, razón por la cual el cirujano debe hacer la comisura más profunda al practicar la incisión palmar 5 a 6 mm en sentido proximal al nivel normal de dicho pliegue. En la palma, los pliegues interdigitales normales entre los dedos medio y anular y entre el anular y el meñique, siguen una inclinación distal-radial a proximal-cubital. Al practicar las incisiones, el cirujano debe prestar atención a este detalle.

C a **E**, los dedos fusionados se separan por medio de dos incisiones interdigitales flexuosas o "en zigzag" de tipo longitudinal. No siempre la piel basta, y es difícil cubrir los dos dedos totalmente con los colgajos. Es mejor no "favorecer" a un dedo al darle un colgajo de mayor tamaño. Dado que el surco interdigital en la "membrana" por lo común existe en el dorso pero no en la cara palmar de los dedos fusionados, en primer lugar se hace la incision interdigital dorsal para que los vértices de sus colgajos correspondan al punto medio de la base del colgajo interdigital palmar. A partir de dichos vértices se colocan agujas rectas para que sobresalgan en la cara palmar, y sirvan como guías para las bases de los colgajos interdigitales palmares. Si la base de la incisión de liberación del colgajo en el dorso incluye los surcos de la articulación interfalángica proximal, el surco o pliegue de la cara palmar debe estar en la punta del colgajo palmar. Las bases y vértices de los colgajos deben extenderse aproximadamente hasta la línea media de los dedos. Las incisiones palmares no deben usar los surcos o pliegues de flexión interfalángica.

Lámina 7. Separación de la sindactilia completa simple entre los dedos anular y medio



Separación de la sindactilia completa simple entre los dedos anular y medio (continuación)

F, en siguiente lugar se identifica el paquete neurovascular de cada dedo, maniobra que es más sencilla desde el lado palmar. Los vasos y nervios colaterales de los dedos son identificados en sentido proximal y por medio de disección cortante y roma con tijeras pequeñitas y una sonda metálica fina, hasta la bifurcación de la arteria digital. El cirujano precisa así su configuración, su patrón de ramificación y el calibre de los vasos colaterales de los dedos. En la sindactilia simple por lo común no hay "compartición" de vasos y nervios entre uno y otro dedos.

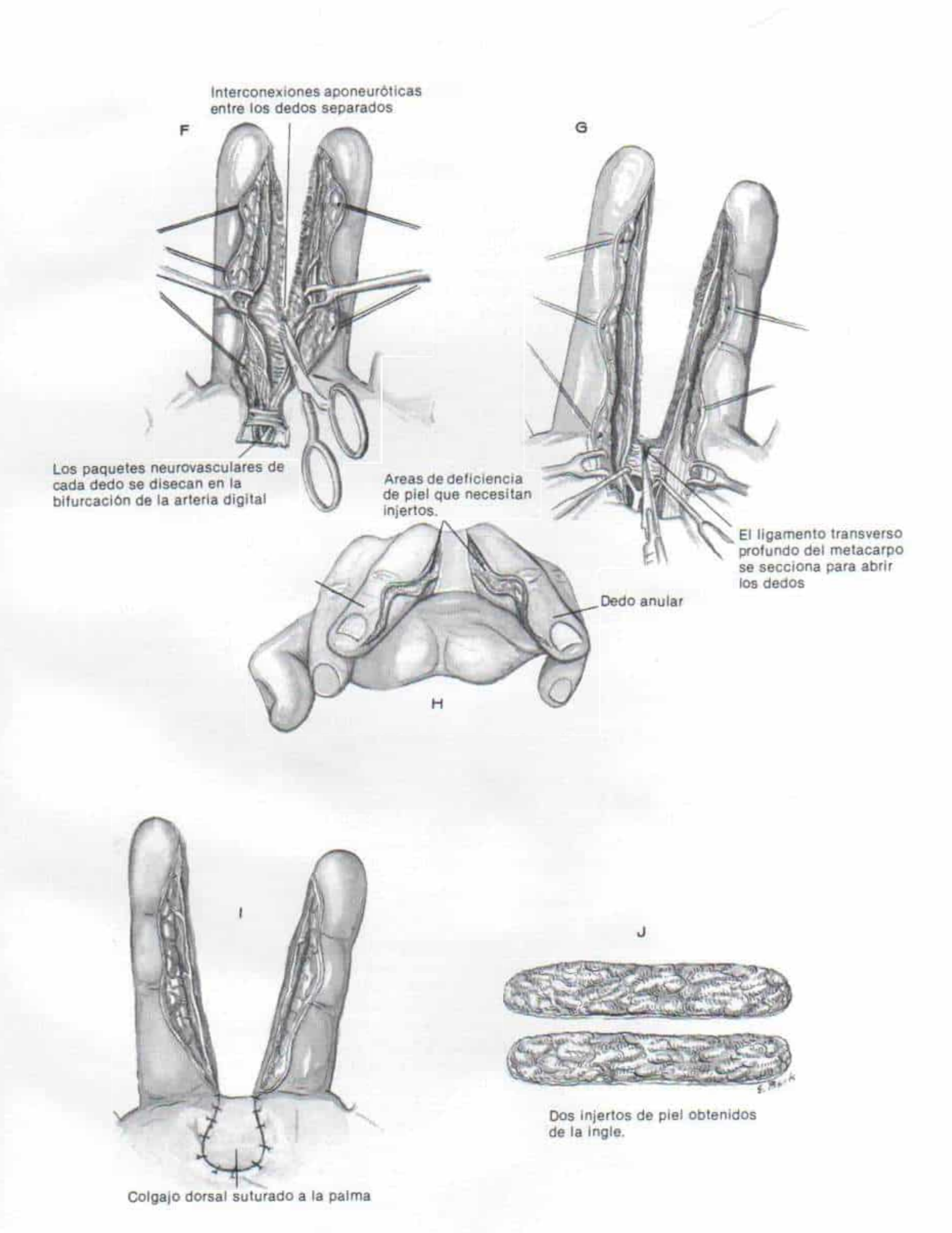
En siguiente lugar se liberan las interconexiones aponeuróticas. Si existe alguna unión ósea entre los dedos, se corta con un bisturí muy filoso. Se quita la grasa de los colgajos adyacentes de los dedos, especialmente si tienen contorno anormal. El cirujano debe cuidar no lesionar los vasos y nervios digitales y colaterales, y en siguiente lugar se ocupará de las dimensiones de la palma con los dedos abiertos.

G, a menudo se necesita cortar el ligamento transverso profundo del metacarpo, para que haya una separación adecuada entre los dedos. La bifurcación de los vasos digitales se desplaza en sentido palmar, y se secciona el ligamento recién mencionado, que está inmediatamente por detrás de los vasos. Cabría preguntarnos si el operador debe ligar una rama arterial que va a alguno de los dedos fusionados, para permitir la hechura de una comisura más proximal. Tachdjian recomienda tal procedimiento en las sindactilias simple y compleja, a condición de que los estudios preoperatorios por medio de ultrasonido Doppler y arteriografía indiquen que el lado contrario del dedo fusionado tiene otra arteria nutricia.

H e **I**, en esta etapa se quita el torniquete y se logra hemostasia completa por coagulación de los puntos sangrantes. El colgajo dorsal comisural se lleva hacia la palma y se sutura en la incisión palmar con puntos no absorbibles como nailon 3-0 o 4-0. Kelikian prefiere acero inoxidable núm. 34 en sutura, y con su técnica no anuda los filamentos del acero sino que los dobla juntos y acerca los bordes cutáneos. El nailon no absorbible o las suturas de acero son suplementadas por puntos absorbibles 5-0 (como Dexon o poliglicol).

J, en siguiente lugar se hace un corte que siga exactamente la forma y el tamaño del defecto, y con un bisturí filoso se obtiene un injerto cutáneo elíptico de espesor total, de tamaño apropiado, de la zona lampiña de la ingle. No es necesario utilizar un dermátomo, ni extraer un injerto de espesor parcial muy grueso. El área lampiña de la región inguinal es preferible a la cara interna del brazo, a la superficie palmar de la mitad superior del antebrazo inmediatamente distal al pliegue cubital o a la cara interna de la mitad superior del muslo. El sitio donador de la ingle cicatriza sin problemas y está oculto y la cicatriz en él es mucho menos desagradable. El injerto cutáneo extraído se vuelve con su lado cruento hacia arriba, y se extiende sobre un abatelenguas. Se le quita todo el tejido areolar y la grasa, y se corta la piel como si fueran las incisiones que se hacen a una tarta. Se preparan dos injertos cutáneos de este tipo, uno para cada dedo. Por socavamiento e inmovilización de los bordes del sitio donador se cierra la herida en la ingle, como incisión lineal.

Lámina 7. Separación de la sindactilia completa simple entre los dedos anular y medio



Separación de la sindactilia completa simple entre los dedos anular y medio (continuación)

K, el cirujano se siente tentado a cerrar en forma primaria los colgajos de piel, pero si lo hace, ocasionará tensión y deformidad de los dedos en crecimiento. *No debe haber líneas de tensión* en los lados reconstruidos de los dedos ya separados. Es mejor obtener un injerto de piel y colocarlo en los lados vecinos de *ambos dedos*. Es una maniobra lenta, pero los resultados justifican el tiempo adicional a ella dedicado. Los injertos de piel se suturan con gran cuidado en su sitio, y los puntos de sutura se anudan en la piel del dedo y no en el injerto. El empleo de catgut simple 5-0 o suturas de Dexon ahorra el traumatismo de quitar más tarde los puntos. A veces los pliegues interdigitales son laxos y anchos, y en estos casos pueden "cerrarse" en forma laxa los colgajos interdigitales de un dedo, y suturarse sin tensión. Es importante escoger el dedo "dominante", es decir, aquel que llevará el colgajo. Por regla general, el dedo "dominante" es el anular en caso de la sindactilia del anular-medio; el meñique, en caso de la sindactilia de anular-meñique; el pulgar en caso de fusión pulgar-índice, y el índice en la sindactilia del índice-dedo medio.

L, los dedos pueden conservarse separados por colocación subcutánea de alambres finos de Kirschner y sostener separados los alambres con una barra separadora, como ha recomendado Kelikian.[23] Tachdjian no recomienda este método.

M, el *vendaje posoperatorio* debe ser simple pero eficaz para inmovilizar el miembro superior. Los dedos separados se apartan ampliamente y se colocan apósitos de algodón húmedo estéril en el sitio entre ellos (los apósitos pueden modelarse con arreglo a la configuración interdigital). Sobre el apósito húmedo se colocan otros apósitos de gasa "esponjada" con presión suficiente para conservarlos colocados en el espacio interdigital. Los apósitos "esponjados" se colocan entre los demás dedos y se enrollan alrededor capas de guata y se coloca un enyesado supraolecraniano muy ligero con la muñeca en extensión neutra y el codo en flexión de 90°. El niño pequeño es activo y no colabora, y por ello en él es vital la inmovilización adecuada.

Otros métodos utilizados son la gasa yodoformada o la gasa de malla fina.

N y **O**, si en la sindactilia intervienen también uñas comunes, habrá que extirpar una cantidad suficiente de la uña y su lecho, para lograr el cierre de la pared lateral. Quizá también haya que eliminar el tejido fibrograso subyacente del cojincillo digital. Estas maniobras de los bordes ungueales vecinos son de enorme importancia. Se secciona con bisturí cualquier conexión ósea en sentido distal a la articulación metacarpofalángica.

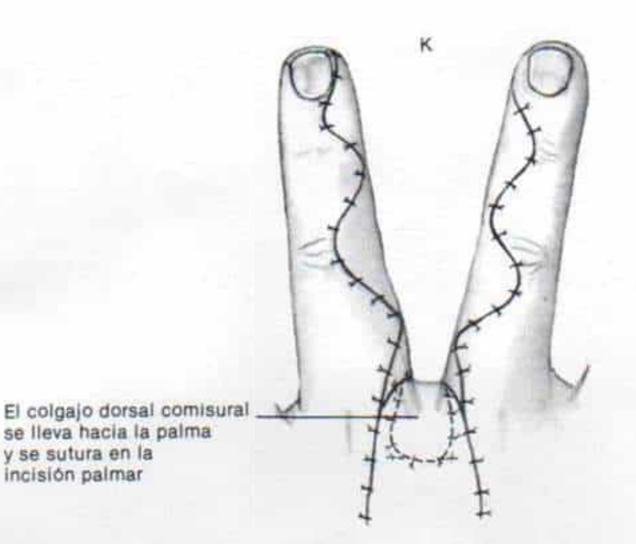
ATENCION POSOPERATORIA

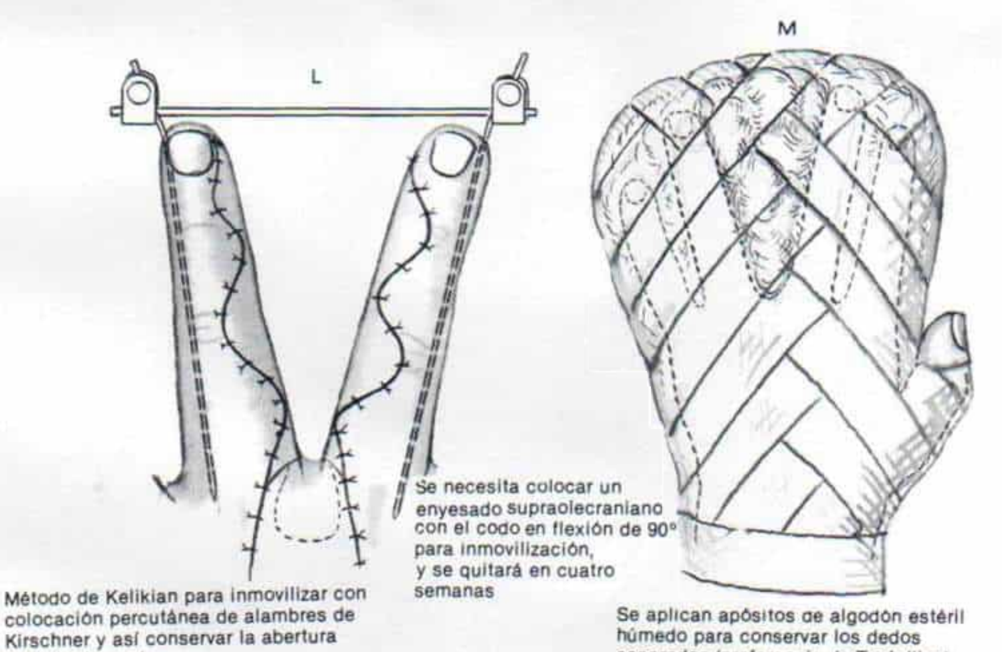
El apósito inicial no se quita durante tres semanas, y para esa fecha por lo común ya hubo cicatrización adecuada. Se quitan los puntos no absorbibles sobre el colgajo comisural dorsal. Las costras sobre la incisión de los injertos se dejan sin tocar. Se deja otro apósito blando a manera de guante durante cinco a siete días más, y después de este lapso se quitan todos los apósitos, se descubre la herida al aire y se permite al niño que use totalmente su mano.

Separación de la sindactilia simple incompleta

La sindactilia incompleta de los dedos que se extiende más allá de la articulación interfalángica proximal se trata con la misma técnica que la completa. En la forma incompleta que se "detiene" poco antes de la articulación interfalángica proximal, la comisura se profundiza sobre un colgajo en interdigital mariposa que utiliza dos plastias contrarias en Z. Las dos mitades dorsales de cada plastia en Z permiten contar con un ancho colgajo dorsal común que se gira en sentido palmar y lleva en sentido proximal, para crear una comisura profunda. Existen dos posibilidades de las mitades palmares de cada plastia en Z, y la primera elección sería crear una V en ángulo ancho. La segunda posibilidad sería una Y invertida, y se utiliza cuando el pliegue interdigital es abundante. Aporta piel que puede transferirse a cada lado de los dedos ya separados. La contractura del espacio interdigital entre el pulgar y el índice puede ensancharse y profundizarse por plastia en Z de cuatro colgajos como se ilustra en la figura 2-55, o por plastia central V-Y, con plastia en Z lateral, que se muestran en la figura 2-56.

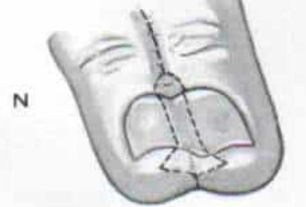
Lámina 7. Separación de la sindactilia completa simple entre los dedos anular y medio





Método de Kelikian para inmovilizar con colocación percutánea de alambres de Kirschner y así conservar la abertura digital adecuada

Se aplican apósitos de algodón estéril húmedo para conservar los dedos separados (preferencia de Tachdjian).



Esquema del tejido por eliminar, si están unidas las uñas



Cierre de las paredes de eponiquio.



*Fig. 2-54. **Arteriograma en la sindactilia, en que se advierte una arteria digital central que riega a ambos dedos.***

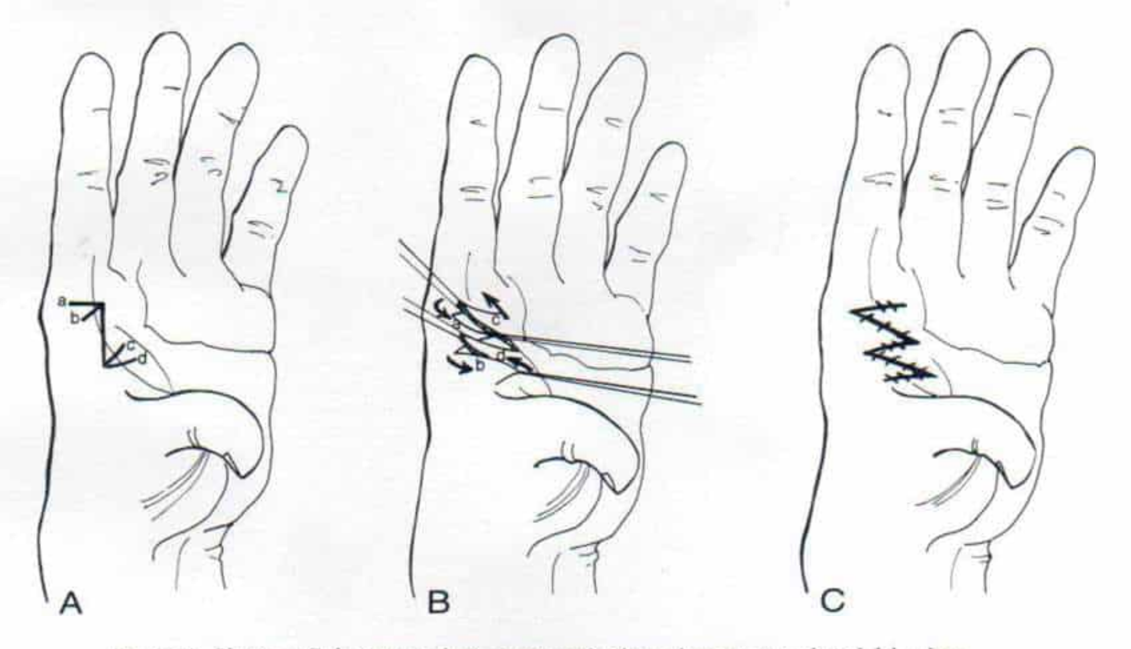


*Fig. 2-55. **Plastia en Z de cuatro colgajos, para profundizar el espacio interdigital del pulgar.***

A, incisión cutánea. **B**, creación de los colgajos cutáneos. **C**, cierre de la piel con puntos separados.

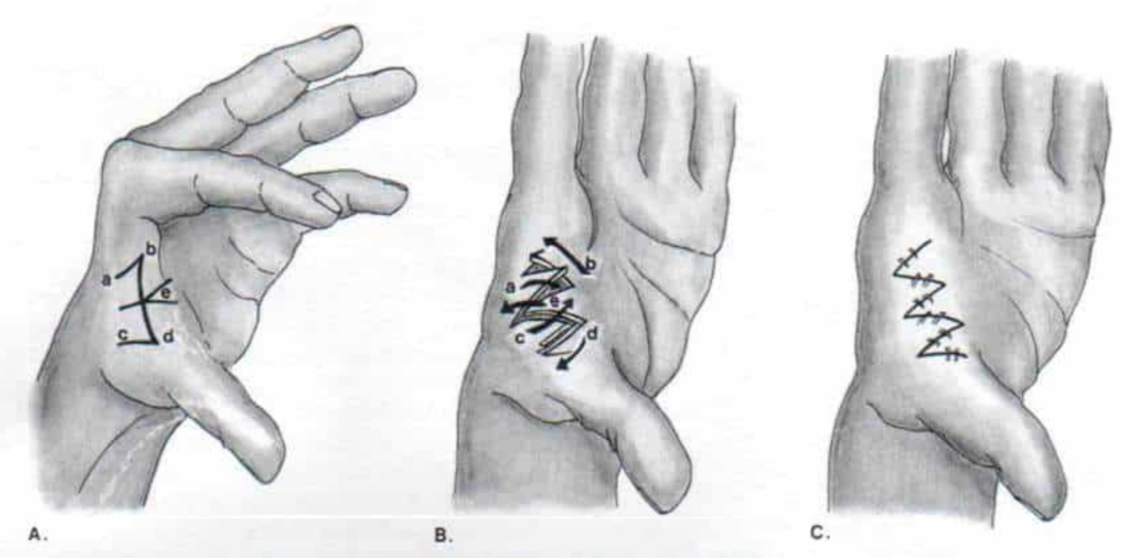


Fig. 2-56. Liberación en V-Y con plastia en Z laterales para profundizar el espacio interdigital del pulgar.

A, incisiones cutáneas en V-Y. **B**, levantamiento de los colgajos cutáneos. **C**, cierre de la piel con puntos separados.

Bibliografía

1. Apert, E.: De l'acrocephalosyndactylie. Bull. Mem. Soc. Med. Hôp. Paris, 23:1310, 1906.
2. Bauer, T. B., Tondra, J. M., and Trusler, H. M.: Technical modification in repair of syndactylism. Plast. Reconstr. Surg., *17*:385, 1956.
3. Beals, R. K., and Crawford, S.: Congenital absence of the pectoral muscles. Clin. Orthop., *119*:166, 1976.
4. Bell, J.: On syndactyly and its association with polydactyly. *In* Penrose, L. S. (ed.): The Treasury of Human Inheritance. Cambridge, Cambridge University Press, 1953, Vol. 5, Part II, pp. 33–43.
5. Bing, R.: Weber angeborene muskeldefekta. Virchows Arch. Pathol., *170*:175, 1902.
6. Blank, C. E.: Apert's syndrome (a case of acrocephalosyndactyly)–observations on a British series of thirty-nine cases. Ann. Hum. Genet., *24*:151, 1960.
7. Brooksaler, F. S.: Poland's syndrome. Am. J. Dis. Child., *121*:263, 1971.
8. Brown, J. B., and McDowell, F.: Syndactylism with absence of the pectoralis major. Surgery, 7:599, 1940.
9. Carpenter, G.: Two sisters showing malformations of the skull and other congenital abnormalities. Rep. Soc. Study Dis. Child., *1*:110, 1900–1901.
10. Carpenter, G.: A case of acrocephaly, with other congenital malformations. Proc. R. Soc. Med., 2:45, 1909.
11. Christopher, F.: Congenital absence of the pectoral muscles. J. Bone Joint Surg., *10*:350, 1928.
12. Clarkson, P.: Poland's syndactyly. Guys Hosp. Rep., *111*:335, 1962.
13. Conway, H., and Bowe, J.: Congenital deformities of the hand. Plast. Reconstr. Surg., *18*:460, 1956.
14. Cross, H. E., Lerberg, D. B., and McKusick, V. A.: Type II syndactyly. Am. J. Hum. Genet., *20*:368, 1968.
15. Ebskov, B., and Zachariae, L.: Surgical methods in syndactylism. Acta Chir. Scand., *131*:258, 1966.
16. Flatt, A. E.: Practical factors in the treatment of syndactyly. *In* Littler, J. W., Cramer, L. M., and Smith, J. W. (eds.): Symposium on Reconstructive Hand Surgery. St. Louis, Mosby, 1974, pp. 144–156.
17. Gellis, S., and Feingold, M.: Poland's syndactyly. Am. J. Dis. Child., *110*:85, 1965.
18. Goodman, R. M.: A family with polysyndactyly and other anomalies. J. Hered., *56*:37, 1965.
19. Holmes, L. B., Wolf, E., and Miettinen, O. S.: Metacarpal 4–5 fusion with X-linked recessive inheritance. Am. J. Hum. Genet., *24*:562, 1972.
20. Hoover, G. H., Flatt, A. E., and Weiss, M. W.: The hand and Apert's syndrome. J. Bone Joint Surg., 52-*A*:878, 1970.
21. Ireland, D. C. R., Takayama, N., and Flatt, A. E.: Poland's syndrome: A review of forty-three cases. J. Bone Joint Surg., 58-*A*:52, 1976.
22. Iselin, F.: Traitement chirurgical des syndactylies congenitales. Résultats d'après 42 observations. Rev. Prat., *10*:2611, 1960.
23. Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, Saunders, 1974, p. 331–407.
24. Kettelkamp, D. B., and Flatt, A.: An evaluation of syndactylia repair. Surg. Gynecol. Obstet., *133*:471, 1961.
25. Lewandowski, R. C., and Yunis, J. J.: New chromosomal syndromes. Am. J. Dis. Child., *129*:515, 1975.
26. Losch, G. M., and Duncker, H. R.: Acrosyndactylism, Transactions of the International Society of Plastic and Reconstructive Surgery, 5th Congress, Australia, 1971. Butterworth, 1971, pp. 671–676.
27. MacCollum, D. W.: Webbed fingers. Surg. Gynecol. Obstet., *71*:782, 1940.
28. McKusick, V. A.: Mendelian Inheritance in Man: Catalogs of Autosomal Dominant, Autosomal Recessive, and X-Linked Phenotypes. Ed. 3. Baltimore, Johns Hopkins University Press, 1971.
29. Maisels, D. O.: Acrosyndactyly. Br. J. Plast. Surg., *15*:166, 1962.
30. Miller, P. R.: Syndactyly. N. Engl. J. Med., 269:112, 1963.

31. Ombrédanne, L.: Technique Chirurgicale Infantile. Paris, Masson, 1912, pp. 271–274.
32. Ombrédanne, L., and Fevre, M.: Précis Clinique et Operatoire de Chirurgie Infantile. 5th Ed. Paris, Masson, 1949, pp. 708–713.
33. Pers, M.: Aplasia of the anterior thoracic wall, the pectoral muscle and the breast. Scand. J. Plast. Reconstr. Surg., 2:125, 1968.
34. Poland, A.: Deficiency of the pectoralis muscle. Guys Hosp. Rep., 6:191, 1841.
35. Poznanski, A. K.: The Hand in Radiologic Diagnosis. Philadelphia, Saunders, 1974, p. 278–283.
36. Robinow, M., Johnson, G. F., and Broock, G. J.: Syndactyly type V. Am. J. Med. Genet., 11:475, 1982.
37. Saldino, R. M., Steinbach, H. L., and Epstein, C. J.: Familial acrocephalosyndactyly (Pfeiffer syndrome). J. Roentgenol., 116:609, 1972.
38. Suguira, Y.: Poland's syndrome. Clinico-roentgenographic study on 45 cases. Cong. Anom., 16:17, 1976.
39. Temtamy, S. A.: Carpenter's syndrome: Acrocephalopolysyndactyly, an autosomal recessive syndrome. J. Pediatr., 69:111, 1966.
40. Temtamy, S. A.: Genetic Factors in Hand Malformations. Thesis. Baltimore, Johns Hopkins University, 1966.
41. Walker, J. D., Jr., Meijer, R., and Aranda, D.: Syndactylism with deformity of the pectoralis muscle: Poland's syndrome. J. Pediatr. Surg., 4:569, 1969.
42. Walsh, R. J.: Acrosyndactyly: a study of 27 patients. Clin. Orthop., 71:99, 1970.
43. Warkany, J.: The Upper Extremities. Chicago, Year Book, 1971, pp. 258–261.
44. Warkany, J.: Congenital Malformations. Notes and Comments. Chicago, Year Book, 1971.
45. Woolf, C. M., and Myrianthopoulos, N. C.: Polydactyly in American Negroes and whites. Am. J. Hum. Genet., 25:397, 1973.
46. Woolf, C. M., and Woolf, R. M.: A genetic study of syndactyly in Utah. Soc. Biol., 20:335, 1973.

ACROCEFALOSINDACTILIA
(Síndrome de Apert)

Apert en 1906 describió por primera vez el síndrome de acrocefalosindactilia.[1] Es un cuadro que afecta principalmente cabeza, manos y pies, y se caracteriza por sinostosis de las suturas craneales y grados diversos de sindactilia compleja de manos y pies. Al parecer depende de un defecto primario del plasma germinativo, que ocasiona la sinostosis primaria. La perturbación del crecimiento ocasiona incapacidad del tejido mesenquimatoso no osteógeno para "aislar" los centros de osificación. El trastorno es muy raro y su frecuencia quizá sea de un caso por 200 000 neonatos, y se desconoce su causa. Sin embargo, es un trastorno genético con una herencia dominante notable, y algunos casos esporádicos surgen por mutación.

Cuadro clínico

El aspecto del paciente es característico (figs. 2-57 y 2-58). La cabeza muestra un contorno en ángulo "agudo", y elongación vertical ("piramidal") en su diámetro anteroposterior, y paralelismo ante los planos de la cara y la nuca. El cerebro en crecimiento ocasiona mayor presión intracraneal. Los ojos sobresalientes están muy distantes, con divergencia en el eje transverso. Son comunes el estrabismo y la disminución progresiva de la visión. A menudo el paladar posterior tiene arco alto (ojival), y existen defectos de fusión de los dos maxilares. Tampoco son raras la atrofia de circunvoluciones del cerebro, y el retardo psíquico. Sin embargo, algunos pacientes tienen psiquismo normal y han sido colocados en instituciones para retrasados mentales, por su aspecto grotesco.

En el síndrome verdadero de Apert las manos parecen un "mitón" o guante, con sindactilia compleja y completa de índice, dedo medio y anular. Los tres dedos centrales están fusionados, con unión ósea interdigital y una uña común. El meñique a menudo muestra sindactilia de tejido blando junto con el anular pero con una uña independiente. El pulgar es corto y desviado en sentido radial a nivel de la articulación metacarpofalángica; suele estar separado, pero a veces está unido con los demás dedos. La palma tiene forma de "cuchara" y funciona como un "remo" para movimientos gruesos. La deformidad es bilateral. Los pies presentan sindactilia completa de todos los dedos y coalición de los huesos carpianos y tarsianos, y por lo común ambos huesos del antebrazo están acortados, los codos están rígidos y hay limitación en la abducción del hombro.

Tratamiento

El tratamiento entraña la reconstrucción neuroquirúrgica y plástica por múltiples especialistas. Se hace osteotomía de los huesos del cráneo para impedir que aumente la presión intracraneal, y se reconstruyen los huesos de la cara. Con las técnicas actuales de cirugía, la tasa de buenos resultados es muy grande. Entre los seis y 12 meses de edad las manos se tratan con base en los mismos principios quirúrgicos que se siguen en la corrección de la sindactilia. En la sindactilia compleja grave es

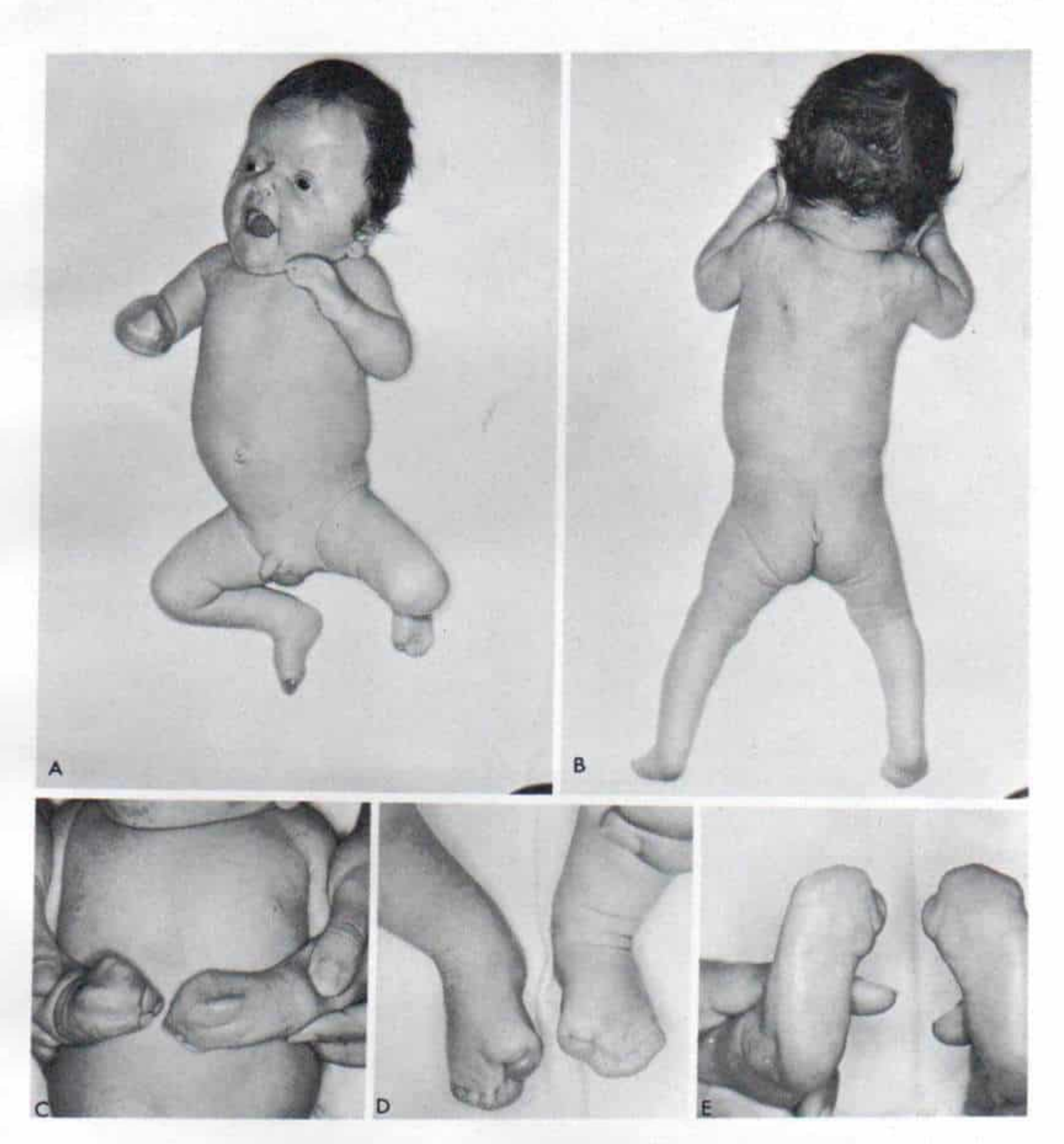


Fig. 2-57. Síndrome de Apert (acrocefalosindactilia) en un neonato.

A y **B**, vistas anteroposterior y posteroposterior del paciente, en que se advierten las deformidades típicas (consúltese el texto). **C** a **E**, vistas de pies y manos en que se identifica la sindactilia completa.



Fig. 2-58 Síndrome de Apert en una niña de ocho años de edad (consúltese el texto).

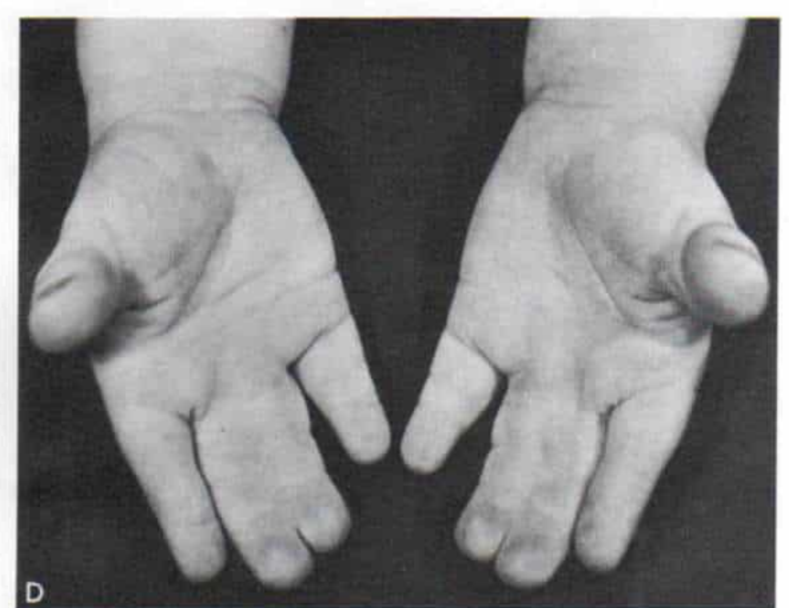




Fig. 2-58 (continuación.) Síndrome de Apert en una niña de ocho años de edad (consúltese el texto).

mejor procurar que queden tres dedos y no cuatro. La liberación de las yemas adheridas permite el crecimiento longitudinal normal de los dedos, e impide la deformación progresiva de las articulaciones interfalángicas. El recubrimiento cutáneo de los dedos separados se logra por colgajos locales e injertos de piel; los injertos de espesor total son mejores que los de espesor parcial. Se practican ejercicios en el arco de movimiento para mejorar los arcos de flexión de las articulaciones interfalángica proximal e interfalángica distal. Los estudios de vigilancia a largo plazo indican mejoría notable en la función.

Bibliografía

1. Apert, E.: De l'acrocephalosyndactylie. Bull. Mem. Soc. Med. Hôp. Paris, *23*:1210, 1906.
2. Blank, C. E.: Apert's syndrome (a type of acrocephalosyndactyly)—observations on a British series of thirty-nine cases. Ann. Hum. Genet., *24*:151, 1960.
3. Book, J. A., and Hesselvik, L.: Acrocephalosyndactyly. Acta Paediatr., *42*:359, 1953.
4. Buckley, R. W., and Yakovlev, P. I.: Dysostosis of skull, face and extremities (acrocephalosyndactyly). Am. J. Dis. Child., *75*:688, 1948.
5. Carter, C. O.: The skeletal system. Localized abnormalities of the skeleton. Acrocephalosyndactyly (Apert's syndrome). *In* Sorsby, A. (ed.): Clinical Genetics. 2nd Ed. London, Butterworth, 1973, p. 193.
6. Dell, P. C., and Sheppard, J. E.: Deformities of the great toe in Apert's syndrome. Clin. Orthop., *157*:113, 1981.
7. Dunn, F. H.: Apert's acrocephalosyndactylism. Radiology, *78*:738, 1962.
8. Gray, H., and Dickey, L. B.: Acrocephalosyndactyly. Am. J. Dis. Child., *74*:213, 1947.
9. Hogan, G. R., and Bauman, M. L.: Hydrocephalus in Apert's syndrome. J. Pediatr., *79*:782, 1971.
10. Hoover, G. H., Flatt, A. E., and Weiss, M. W.: Hand and Apert's syndrome. J. Bone Joint Surg., *52-A*:878, 1970.
11. Kahn, A., Jr., and Fulmer, J.: Acrocephalo-syndactylism. N. Engl. J. Med., *252*:379, 1955.
12. Kelikian, H.: Craniosynostosis. *In* Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 345–351.
13. Martsolf, J. T., Cracco, J. B., Carpenter, G. G., and O'Hara, A. E.: Pfeiffer syndrome: Unusual type of acrocephalosyndactyly with broad thumbs and great toes. Am. J. Dis. Child., *121*:257, 1971.
14. Meyer, J. L.: Apert's syndrome (acrocephalosyndactylism). J. Foot Surg., *20*:210, 1981.
15. Owens, R. H.: Acrocephalosyndactyly. A case with congenital cardiac abnormalities. Br. J. Radiol., *25*:103, 1952.
16. Pfeiffer, R. A., Tunte, W., and Reinken, M.: Das Kniepterygium-Syndrom. Z. Kinderheilkd., *108*:102, 1970.
17. Pillay, V. K.: Acrocephalosyndactyly in Singapore. A study of five Chinese males. J. Bone Joint Surg., *46*:94, 1964.
18. Rubin, M. B., Pirozzi, D. J., and Heaton, C. L.: Acrocephalosyndactyly. Report of a case with review of the literature. Am. J. Med., *53*:127, 1972.
19. Sakati, N., Nyhan, W. L., and Tisdale, W. K.: A new syndrome with acrocephalopolysyndactyly, cardiac disease and distinctive defects of the ear, skin, and lower limbs. J. Pediatr., *79*:194, 1971.
20. Saldino, R. M., Steinbach, H. L., and Epstein, C. J.: Familial acrocephalosyndactyly (Pfeiffer syndrome). A. J. R., *116*:609, 1972.
21. Spranger, J. W., Langer, L. O., Jr., and Weideman, H. R.: Acrocephalosyndactyly, Type I. *In* Bone Dysplasias. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 261–263.
22. Walsh, R. J.: Acrosyndactyly: Study of twenty-seven patients. Clin. Orthop., *71*:99, 1970.
23. Woolf, R. M.: Acrocephalosyndactyly—Apert's syndrome. Acrocephaly with syndactylism. Plast. Reconstr. Surg., *24*:201, 1959.
24. Wynne-Davies, R.: Acrocephalosyndactyly (Apert's syndrome). *In* Heritable Disorders in Orthopaedic Practice. London, Blackwell, 1973, pp. 107–108.
25. Yonenobu, K., Tada, K., and Tsuyuguchi, Y.: Apert's syndrome—a report of five cases. Hand, *14*:317, 1982.

POLIDACTILIA

Si los dedos exceden de cinco en el ser humano en cada mano o pie, ello constituye una situación anormal, y el término utilizado para calificarla es *polidactilia*. En esta anomalía por lo común hay seis dedos en cada mano y a veces siete u ocho.[51]

En la literatura sobre el tema se ha propuesto que la polidactilia es una expresión de atavismo, una regresión a los ancestros filogenéticos y a la mano con múltiples rayos de los mamíferos primitivos.[12,19,105]

Cabría preguntar si los cinco dedos de la mano del ser humano son consecuencia de la disminución de un número mucho mayor de dedos que existían en especies inferiores en la escala evolutiva. La teoría anterior ha sido rebatida.[33,34] Entre las objeciones estarían el caso de un niño que nace con dos cabezas y si ello representa derivación de la cabeza única del ser humano, de un antepasado filogenético policefálico. En la actualidad se ha atribuido la polidactilia a la duplicación de una sola yema embrionaria. Puede ser causada por la ingestión de talidomida por la embarazada en el periodo embrionario de formación de la yema de un miembro.

Incidencia

La polidactilia ocupa el segundo lugar en frecuencia entre las deformidades congénitas de la mano, y la primera es la sindactilia. Se

CUADRO 2-7. *Incidencia de polidactilia en poblaciones negra y blanca estadounidenses**

Polidactilia	*Incidencia por 1 000*	
	Negros estadounidenses (N = 25 126 lactantes)	*Blancos estadounidenses (N = 24 153 lactantes)*
Preaxil	0.08	0.08
Posaxil	13.53	1.24

* Adaptado con autorización de Woolf, C. M. and Myrianthopoulos, N. C.: Polydactyly in American Negroes and Whites. Am. J. Hum. Genet., 25:397, 1973.

ha señalado su aparición en todos los países del mundo. Ninguna raza está inmune, pero existen algunas preferencias raciales. En los negros, la incidencia es un caso en 300, y en los blancos, de un caso en 3 000, es decir, la polidactilia en 10 veces más frecuente en los negros que en los blancos. En sujetos de raza negra, la duplicación del meñique es 10 veces más común que la de pulgar, en tanto que en los blancos y en los orientales la duplicación de este último es la polidactilia más frecuente. La incidencia de polidactilia del pulgar es de 0.08 por 1 000 neonatos vivos en sujetos de raza negra y blanca (cuadro 2-7). Es un poco más frecuente en indios norteamericanos.[113] Los dedos supernumerarios son más comunes en el varón.

El dedo adicional puede ser *posaxil*, es decir, estar en el lado del meñique, o ser *preaxil*, o en el lado del pulgar. En contadas ocasiones, el dedo sobrante puede ser *central* o *axil*, o sea hay duplicación del anular, del medio o del índice. Las variaciones morfológicas se exponen por separado.

Polidactilia posaxil

Cualquiera de los cinco dedos de la mano puede mostrar duplicación, pero el que con mayor frecuencia la muestra es el meñique.

TIPOS

Las variantes de la duplicación del meñique van desde un apéndice cutáneo hasta un meñique adicional perfectamente desarrollado, con sus propias falanges y metacarpiano. La duplicación de los dedos, según Stelling y Turek, puede clasificarse en tres tipos: en el *tipo I* hay

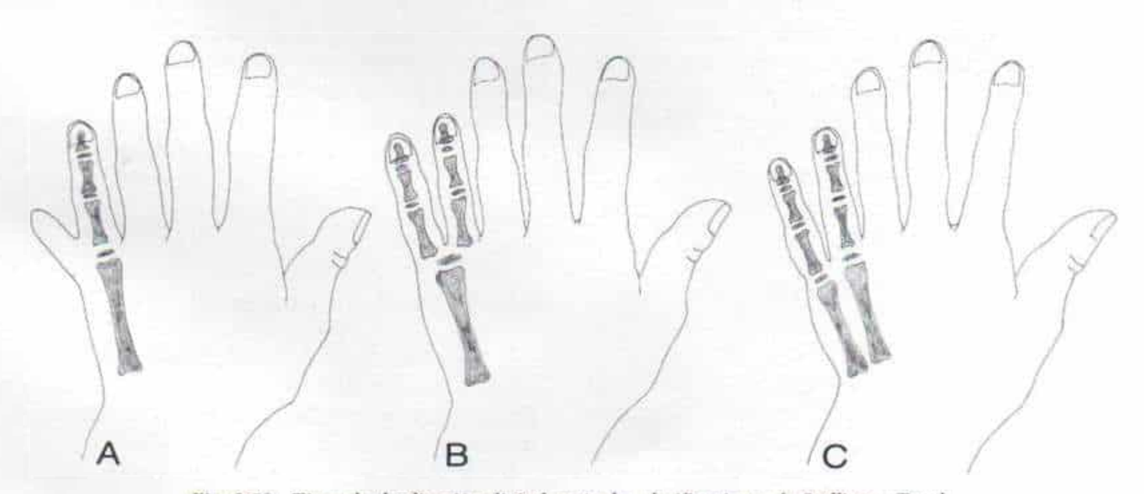


Fig. 2-59. Tipos de duplicación digital según las clasificaciones de Stelling y Turek.

A, la polidactilia *tipo I* consiste en una masa adicional de tejido blando unida al dedo. A menudo no contiene hueso, cartílago o tendón. El tratamiento consiste en la ablación simple de la masa accesoria. **B**, la polidactilia *tipo II* consiste en duplicación de un dedo. Obsérvese que se articula con una cabeza metacarpiana agrandada. El tratamiento de esta anomalía es complejo. **C**, en la polidactilia *tipo III* el dedo adicional es complejo y posee sus propios componentes metacarpianos y de tejidos blandos. El tratamiento es la ablación simple de todo el dedo y el metacarpiano.

CUADRO 2-8. *Algunas anormalidades que se acompañan de polidactilia posaxil*

Cabeza: sindactilia, pulgar trifalángico, ausencia de pulgar, distrofia de uñas, mano en espejo, huesos accesorios del carpo, coalición de los huesos carpianos, sinostosis radiocubital.
Pie y pierna: polidactilia de dedos con hipoplasia o aplasia de tibias y peronés.
Esqueleto: hemivértebras, enanismo, fémur curvado
Cabeza: hidrocefalia, labio hendido, defectos oculares, cataratas, sordera, deficiencia mental.
Vías urinarias: hipogonadismo, nefritis crónica, riñón en herradura, obstrucción vesical, micropene.
Otras: ano imperforado, enfermedad de Hirschsprung, anomalías de dientes.

una masa de tejido blando adicional sin vinculación ósea con el esqueleto de la mano; a menudo no posee huesos, articulaciones ni tendones y está unida a la mano por un pedículo angosto (fig. 2-59, *A*). En el *tipo II*, parte del dedo o todo él está duplicado, con sus componentes óseos, cartilaginosos o tendinosos normales; articula con un metacarpiano agrandado o bífido (fig. 2-59, *B*). En el *tipo III* hay duplicación de todo el dedo con su propio metacarpiano y componentes de tejido blando; el tipo III es raro (fig. 2-59, *C*).[107,119]

MECANISMO DE HERENCIA

La polidactilia posaxil cuando surge, como anomalía aislada, es un rasgo dominante con penetrancia notable en algunas familias, y variable en otras. Temtamy y McKusick subdividieron la duplicación del meñique en dos tipos. En el tipo A, el dedo adicional está totalmente desarrollado, en tanto que en el tipo B es rudimentario y pediculado. Las personas con la polidactilia tipo A pueden tener hijos con dedos adicionales de cualquiera de los dos tipos, en tanto que las que tienen polidactilia tipo B, sólo procrean hijos con dedos adicionales de ese tipo (B). El patrón genético tipo B es complejo y abarca uno o dos genes dominantes, y penetrancia variable.[112,113]

ANOMALIAS Y SINDROMES CONCOMITANTES

En los sujetos de raza *negra*, la duplicación del meñique a menudo aparece como deformidad aislada, sin otras anormalidades; suele ser bilateral. En algunas personas, pies y manos son polidactílicos, en tanto que otras muestran la anomalía en dos o tres miembros corporales.

En sujetos de raza *blanca*, la polidactilia posaxil suele acompañarse de otras anomalías y síndromes, y cuando forma parte de un síndrome, es común que se la transmita por un rasgo recesivo autosómico. A diferencia de ello, la duplicación del pulgar rara vez constituye parte de un síndrome. La anomalía del pulgar aparece en los dos tipos de acrocefalopolisindactilia, es decir, el tipo Noack, que se transmite por un mecanismo dominante, y el de Carpenter, que es recesivo. La polidactilia del pulgar se observa en síndromes como en el de Fanconi y el de Holt-Oram.

La anomalía regional más común que se acompaña de polidactilia es la sindactilia. Otras alteraciones coexistentes en la mano son distrofia ungueal, braquidactilia, ausencia de pulgar, pulgar trifalángico en la mano contralateral y mano en espejo. Se han señalado más de 40 anormalidades junto con la polidactilia posaxil (cuadro 2-8). Esta última también es parte de diversos síndromes y anormalidades cromosómicas (cuadro 2-9). Cuando un lactante de raza blanca presenta duplicación del meñique, hay que examinarlo con todo detalle y de manera completa, y si se necesita, habrá que obtener consulta genética para descartar la presencia de otro síndrome, aberraciones cromosómicas u otras anormalidades graves. La investigación diagnóstica minuciosa evitará situaciones turbadoras y molestias ulteriores.

Polidactilia preaxil (duplicación del pulgar)

Los pulgares adicionales son el tipo más común de polidactilia en raza blanca. En sujetos de raza negra y en los blancos la incidencia de la deformidad es de 0.08 por 1 000.

El cuadro se manifiesta de varias formas que van desde una pequeña protuberancia carnosa en el borde radial de la mano, hasta la triplicación. Con base en el grado de unión ósea, Wassel clasificó la polidactilia en siete tipos (fig. 2-60). En el tipo I, la falange distal es bífida (muy rara, comprende 2%); en el tipo

CUADRO 2-9. *Algunos síndromes que incluyen polidactilia posaxil entre sus componentes*

Síndrome	*Mecanismo de herencia*
Displasia de Ellis-Van Creveld (condroectodérmica)	Autosómico recesivo
De Jeune (distrofia torácica infantil)	Autosómico recesivo
De Biemond II (coloboma del iris, retardo psíquico, obesidad e hipogonadismo)	Autosómico dominante (irregular)
De Laurence-Moon-Bardet-Biedl (LMBB)	Autosómico recesivo
De Meckel (además, sindactilia, encefalocele, riñón poliquístico, labio y paladar hendidos)	Autosómico recesivo
De Goltz (hipoplasia dérmica focal)	Dominante ligado al X
Bucofaciodigital tipo I	Dominante ligado al X
Bucofaciodigital tipo II (Mohr)	Autosómico recesivo
Patau (trisomía 13)	Esporádico

II, la falange distal está duplicada (15%); en el tipo III, la falange proximal es bífida, pero la distal está duplicada (6%); en el tipo IV, que es la más común (43%), hay duplicación de las falanges proximal y distal del pulgar, y en la del tipo V (10%) es bífido el metacarpiano del pulgar y hay duplicación de las falanges proximal y distal del dedo; en el tipo VI (4%) están duplicados el metacarpiano y las falanges proximal y distal del pulgar; en el tipo VII (20%) el pulgar es trifalángico.[122]

La polidactilia preaxil puede acompañarse de sindactilia como se señala en la figura 2-61, y se hereda por un rasgo dominante autosómico. Temtamy llama a esta forma de polidactilia, polisindactilia.[111,112]

En la duplicación del pulgar, la circulación puede ser anómala y la sangre provenir de una arteria en vez de dos (fig. 2-62). A menudo uno de los pulgares es dominante, en tanto que el otro es hipoplásico; sin embargo, a veces ambos tienen igual tamaño y ello plantea el problema de cuál debe eliminarse.

La afección suele ser unilateral. En la serie de la University of Iowa publicada por Wassel, observó afección bilateral en siete de los 70 pacientes con duplicación del pulgar; en la serie de Barsky, uno de los 25 pacientes tuvo

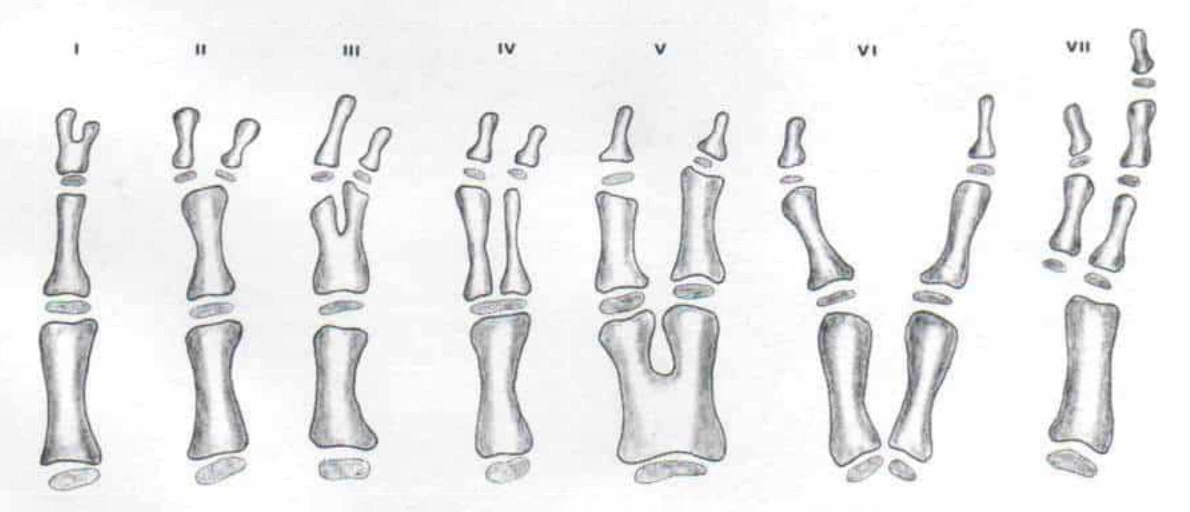


Fig. 2-60. Clasificación de Wassel de la duplicación del pulgar.

El tipo más común es el IV, en el que hay duplicación de las falanges proximal y distal (43%). En el tipo I, la falange distal es bífida. Es el menos común y comprende 2% de todos los casos. En el tipo II (15%), hay duplicación de la falange distal. En el tipo III (6%), la falange distal está duplicada, y la proximal es bífida. En el tipo V (10%), el metacarpiano del pulgar es bífido y ambas falanges están duplicadas. En el tipo VI (4%), el metacarpiano y las falanges proximal y distal del pulgar están duplicadas. En el tipo VII, el pulgar es trifalángico.

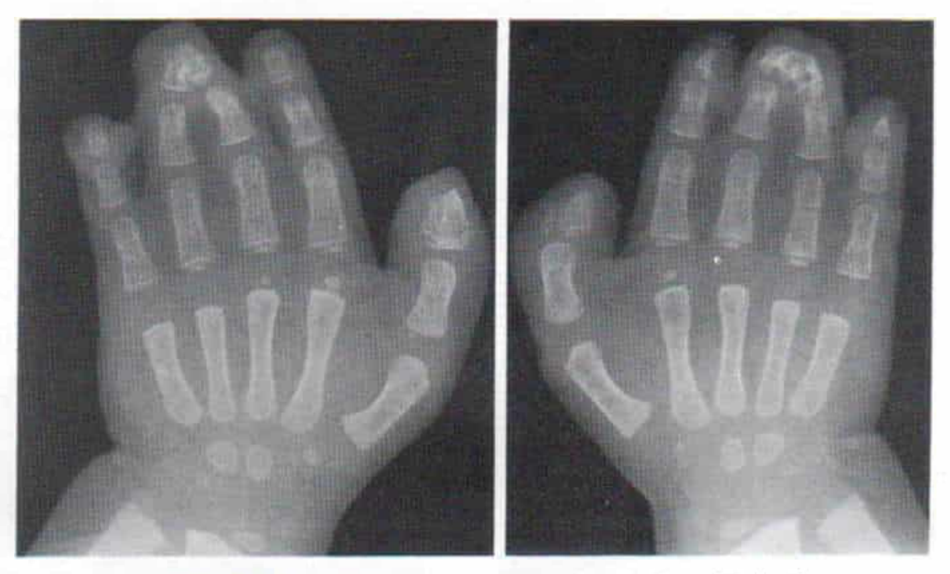


Fig. 2-61. Polidactilia preaxil que acompaña a la sindactilia-polisindactilia.

La deformidad se hereda por un rasgo dominante autosómico. (Con autorización de Poznanski, A: The Hand in Radiologic Diagnosis. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1984.)



Fig. 2-62. Riego sanguíneo anómalo en el doble pulgar.

En vez de dos arterias, ambos pulgares reciben sangre de una sola. (Con autorización de Poznanski, A.: The Hand in Radiologic Diagnosis. Philadelphia W. B. Saunders Co., 1984.)

afección bilateral, y en la de Handforth, 11 de 13 casos fueron unilaterales.[2,40,122]

La polidactilia del pulgar suele ser esporádica, pero si se acompaña de pulgar trifalángico puede ser de índole familiar.[111]

La polidactilia preaxil puede acompañar a anomalías vertebrales, ausencia de tibia, paladar hendido y ano imperforado.[46,87,95] También se observa en diversos síndromes, y entre los de importancia clínica especial están los de Down, la pancitopenia de Fanconi y la acrocefalosindactilia (cuadro 2-10).

Polidactilia central

Se conoce como polidactilia axil o central la duplicación del índice, el dedo medio y el anular. A menudo el dedo adicional del medio o el anular está oculto en una membrana entre los dedos vecinos normales (fig. 2-63). Tendones, nervios y vasos de los dedos supernumerarios por lo común son anormales, y también lo son las epífisis del dedo supernumerario. La epífisis del dedo anómalo por lo común no está en la línea normal de crecimiento, y como consecuencia, su falange diverge del eje longitudinal, y asume una posición de desviación cubital o radial y deforma los dedos vecinos.

CUADRO 2-10. *Algunos síndromes que se acompañan de polidactilia preaxil*

Síndrome	*Mecanismo de herencia*
Acrocefalopolisindactilia tipo Noack	Autosómico dominante
Acrocefalopolisindactilia tipo Carpenter	Autosómico dominante
de Bloom (rotura cromosómica)	Autosómico recesivo
De Holt-Oram	Autosómico dominante
De Fanconi (pancitopenia-dismelia)	Autosómico recesivo

La duplicación del índice es muy rara, y representa, en promedio, 3.5% de todos los casos de polidactilia.[127] Es importante no confundir dicha anomalía con el pulgar trifalángico. El índice adicional puede estar compuesto de una masa pediculada de tejido blando o tener componentes óseo o de tejido blando normales. A veces se acompaña de sinostosis radiocubital congénita y en otras, el índice duplicado puede fusionarse con el dedo medio.

Tratamiento

El tratamiento de la polidactilia posaxil es relativamente sencillo. Si el meñique duplicado es hipoplásico, rudimentario y unido a la mano por un pedículo angosto, puede ser eliminado en la misma sala de cunas; sin embargo, el hecho de anudar en forma simple el pedículo puede ocasionar graves problemas hemorrágicos. Es mejor seccionar el apéndice digital con un bisturí y coagular el muñón con electrocauterio.

El meñique adicional completo y totalmente desarrollado se elimina en la forma que se señala en la lámina 8.

El tratamiento quirúrgico de la polidactilia preaxil es más complicado y difícil desde el punto de vista quirúrgico. Las consideraciones importantes son conservar el tamaño y la estabilidad, lograr control y potencia motora adecuadas, y establecer alineación anatómica. El tratamiento varía con el tipo de duplicación del pulgar. Si uno de los dos pulgares es mucho menor, o si sólo uno se desvía del eje anatómico, habrá que eliminar el pulgar más pequeño. Es de enorme importancia señalar con anticipación a los padres que la maduración esquelética del pulgar será menor que la del homólogo contralateral. La técnica quirúrgica sigue los mismos detalles y principios que los que se usan para eliminar el meñique adicional. Las incisiones lineales ocasionan cicatrices contraídas que causan o agravan una deformidad angular en la articulación interfalángica o metacarpofalángica y estiran y "arrastran" la porción distal hacia el lado de la cicatriz. Si es inevitable utilizarlas, se hacen colgajos en Z para que asuman otra configuración. Si la plastia en Z es inadecuada, se rota un colgajo de piel triangular con base dorsal, del dorso de la mano, y se lleva al lado de la articulación interfalángica. El defecto cutáneo dorsal se cubre con injertos de piel de espesor parcial.[76] Es de suma importancia la nueva inserción de los músculos de la eminencia tenar. La reconstrucción de los ligamentos colaterales evita la inestabilidad de las articulaciones interfalángicas o metacarpofalángicas. Los tendones del flexor y el extensor largo del pulgar eliminado se transfieren al pulgar residual. La técnica quirúrgica se describe e ilustra en la lámina 9.

Cuando está duplicada solamente la falange distal del pulgar y sus componentes divergen por igual del eje longitudinal, se extirpa en el centro una porción triangular, y las porciones retenidas de los segmentos distales se coaptan en la línea media y fusionan, para lograr una falange distal, que es la técnica de Bilhaut-Cloquet (fig. 2-64). Durante la ablación del segmento cuneiforme central se procura no lesionar la lámina de crecimiento en la base de las falanges distales. Es de suma importancia la posición anatómica de las falanges y sus fisis; en la radiografía la lámina de crecimiento debe ser continua y horizontal y no debe tener desigualdades ("escalones"). La alineación anatómica se conserva por medio de alambre liso de Kirschner. Una uña común es reconstruida al juntar los lechos y matrices ungueales en la línea media. La técnica mencionada no es sencilla, y presenta varios problemas técni-

El texto continúa en la página 276.

Fig. 2-63. Polidactilia central.

Obsérvese la polifalangia del anular en ambas manos. **A** y **B**, radiografías y esquemas de ambas manos. (Con autorización de Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1974).

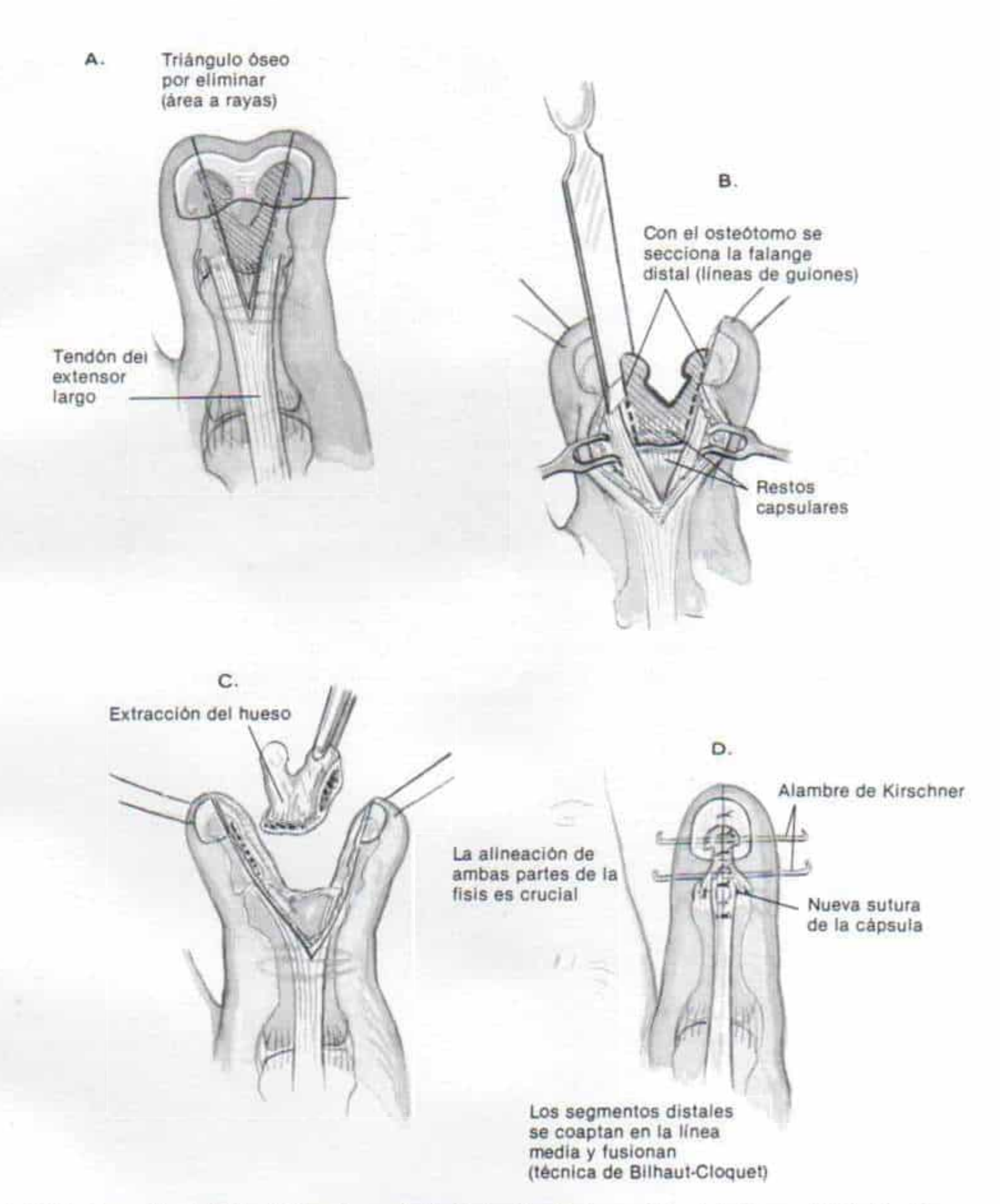


Fig. 2-64. Operación de Bilhaut-Cloquet para tratar la duplicación incompleta de la falange distal del pulgar.

A, con la operación se intenta crear una falange distal de forma normal del pulgar, por resección cuneiforme central y coaptación de las partes restantes. Se elimina un área triangular dorsal y palmar de la piel. Se secciona longitudinalmente el tendón del extensor largo. **B**, con un osteótomo se seccionan las falanges distales, como se indica en la ilustración. **C**, se extrae el hueso. **D**, las partes restantes se coaptan anatómicamente en la línea media, y se fijan con dos alambres de Kirschner. Es de enorme importancia alinear la fisis. Se repara la cápsula y se suturan los tendones extensores.

Ablación del meñique duplicado (polidactilia posaxil)

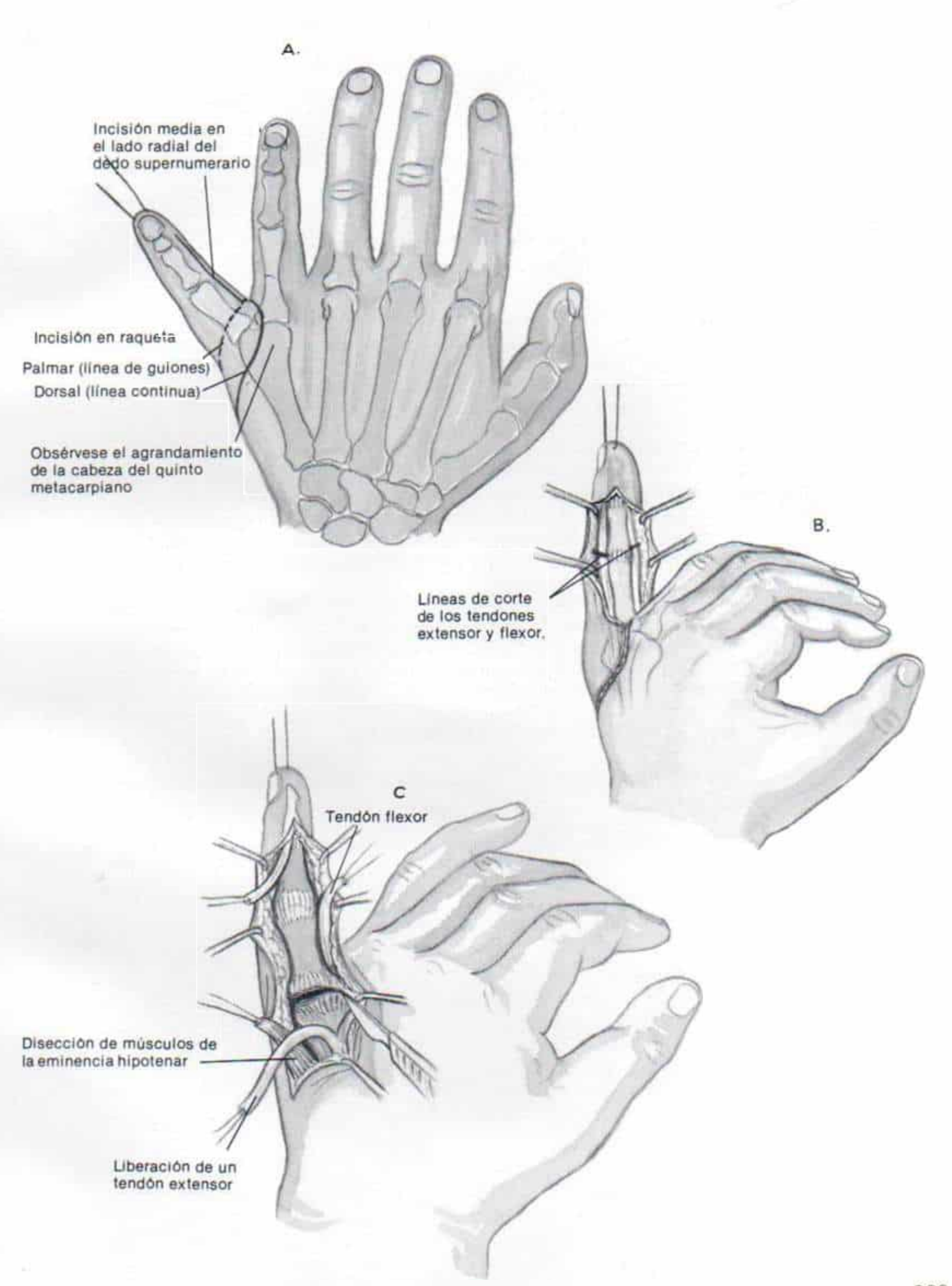
TECNICA OPERATORIA

A, se hace una incisión en raqueta. Las líneas continuas indican el corte en la cara dorsal, y las de guiones en la cara palmar. Es importante no dejar cicatrices longitudinales y el cirujano debe ser generoso y errar hacia el lado de la seguridad y la prudencia. El exceso de piel puede ser recortado ulteriormente. Es necesario conservar la piel palmar en la medida de lo posible, porque es más gruesa y más durable, y con ella se obtiene una mejor discriminación de dos puntos, que la piel dorsal fina. El tejido subcutáneo se secciona siguiendo la incisión de la piel. En siguiente lugar se hace una incisión en la línea media en la cara radial del meñique adicional, para descubrir los tendones flexores y extensores largos de ese dedo.

B, los nervios y vasos colaterales digitales se aíslan y protegen con cuidado. En siguiente término se disecan los músculos de la eminencia hipotenar, separándolos de sus inserciones en el dedo adicional, y se identifican los tendones flexores y extensor largo, se seccionan en sus inserciones y se disecan y separan en sentido proximal.

C, los ligamentos colaterales se disecan y se dejan intactas sus inserciones al metacarpiano. Como paso siguiente se elimina el dedo adicional por sección de la cápsula a nivel de la articulación metacarpofalángica.

Lámina 8. Ablación del meñique duplicado (polidactilia posaxil)



Ablación del meñique duplicado (polidactilia posaxil) (continuación)

D, la cabeza del quinto metacarpiano por lo común está agrandada y tiene un borde que separa las superficies articulares individuales del meñique duplicado. Se elimina la porción de la cabeza del metacarpiano correspondiente al dedo adicional, con una parte de la diáfisis metacarpiana engrosada subyacente, y para ello se usa un osteótomo cortante y fino, o una pequeña sierra oscilatoria. El corte se hace en sentido paralelo al borde en la superficie articular de la cabeza del metacarpiano. Si el quinto metacarpiano está angulado en sentido cubital, es necesario practicar una osteotomía de la diáfisis metacarpiana para la alineación anatómica apropiada.

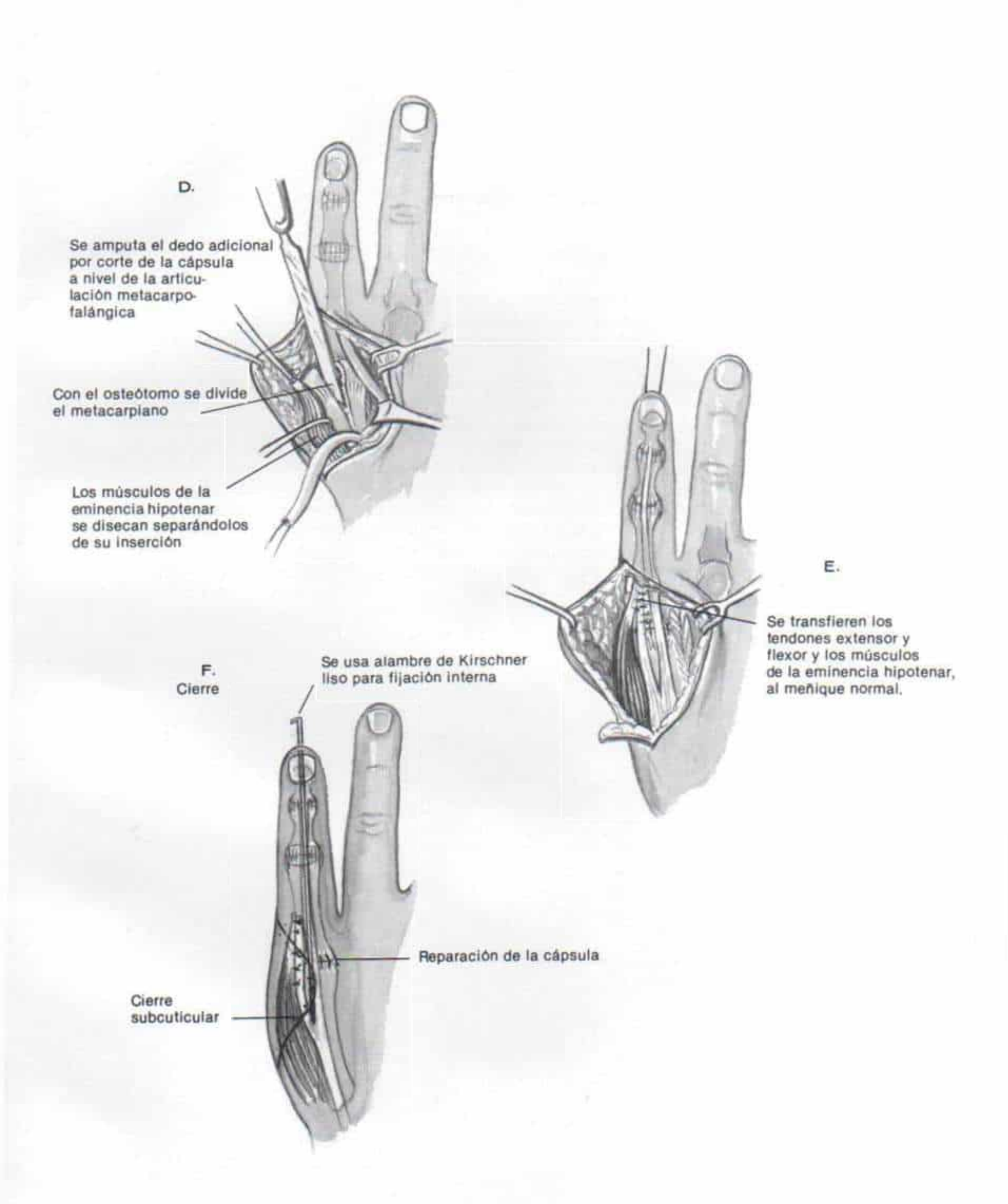
E, se transfieren al meñique vecino restante, los tendones flexor y extensor largo del dedo eliminado. Se vuelve a unir a la base de la falange proximal restante, en su cara cubital, el ligamento colateral y los músculos de la eminencia hipotenar. Es importante no lesionar la lámina de crecimiento. La cápsula de la articulación metacarpofalángica se repara con puntos separados.

F, para fijación interna se usa un alambre liso de Kirschner, que va desde la yema del meñique a la base del quinto metacarpiano. Protegerá la reparación de ligamento colateral y conservará la alineación apropiada de la articulación metacarpofalángica y la diáfisis metacarpiana osteotomizada. Se quita el torniquete, y después de hemostasia completa, se cierra la incisión en la forma acostumbrada. Se aplica un enyesado o férula supraolecranianos.

ATENCION POSOPERATORIA

En cuatro semanas se quitan el enyesado y el alambre de Kirschner y se permite al lactante que use su mano.

Lámina 8. Ablación del meñique duplicado (polidactilia posaxil)



Ablación del pulgar accesorio radial duplicado (polidactilia preaxil)

TECNICA OPERATORIA

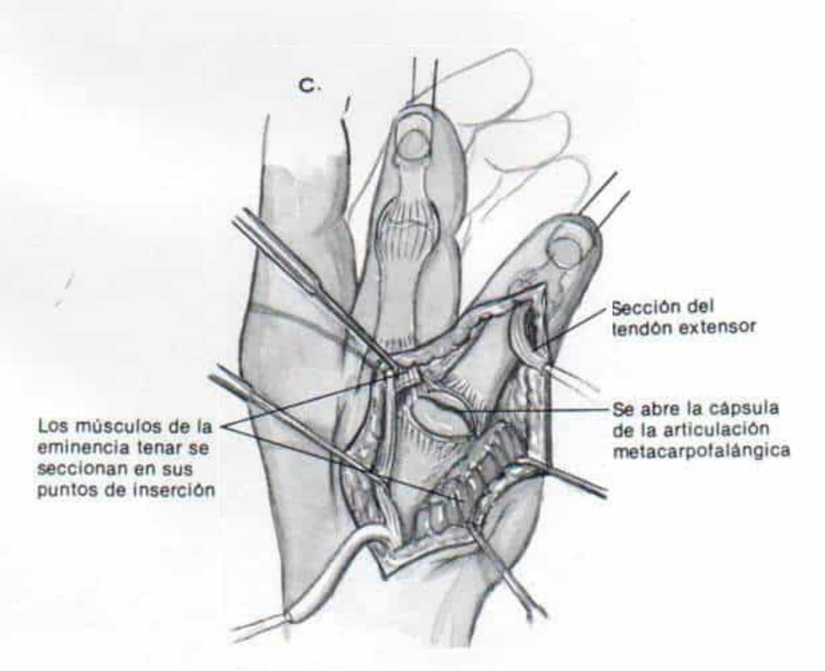
A y **B**, se hace una incisión en raqueta en la base del pulgar radial por eliminar, como se muestra en la figura. La incisión dorsal está señalada por una línea continua, y la palmar, por una línea de guiones. Se hace una incisión en la línea media en la cara radial del pulgar accesorio, para facilitar el descubrimiento de tendones y nervios.

C, el tejido subcutáneo se secciona siguiendo la incisión de la piel. El operador procurará no lesionar vasos y nervios colaterales de los dedos. Se identifica el tendón del extensor largo del pulgar y se corta sobre la porción media de la falange proximal del pulgar accesorio. Se identifica el tendón del flexor largo del pulgar en el dedo accesorio, y se corta cerca de su inserción. Se separan en sentido proximal los tendones del flexor y el extensor largos. Los músculos de la eminencia tenar se seccionan en sus puntos de inserción. El operador identifica y secciona en una incisión transversa la cápsula de la articulación metacarpofalángica. Identifica nervios y vasos del pulgar cubital, y si existen y son satisfactorios, los secciona y liga los vasos colaterales digitales del pulgar radial, y secciona el nervio colateral del pulgar radial con el bisturí, para que se retraigan (por lo común constituye un problema la formación del neuroma).

Lámina 9. Ablación del pulgar accesorio radial duplicado (polidactilia preaxil)

A.
Vista dorsal
Pulgar accesorio
Incisión en la línea media
Incisión en raqueta
Palmar (línea de guiones)
Dorsal (línea continua)

B.
Cara radial



Ablación del pulgar accesorio radial duplicado (polidactilia preaxil) (continuación)

D, el pulgar radial se elimina y se descubre la cabeza del primer metacarpiano. Con un osteótomo cortante o una pequeña sierra oscilatoria se recorta la cabeza agrandada del metacarpiano (la lámina de crecimiento de dicho hueso está en sentido proximal).

E, se transfieren el flexor y extensor largos del pulgar a los del dedo restante. El operador repara con puntos separados el ligamento colateral y la cápsula. Los músculos de la eminencia tenar se vuelven a unir a la base de la falange proximal del pulgar restante.

F, se usa un alambre de Kirschner liso para la transfixión de la articulación metacarpofalángica del pulgar. El torniquete se libera y después de lograr hemostasia, se cierra la incisión en la forma corriente. Se aplica un enyesado supraolecraniano que incorpore el pulgar. Se coloca un capuchón sobre la parte del pulgar del enyesado para proteger el clavo.

ATENCION POSOPERATORIA

El enyesado y el clavo se quitan en cuatro a seis semanas y se inician ejercicios para restaurar la función.

Lámina 9. Ablación del pulgar accesorio radial duplicado (polidactilia preaxil)

D.

Se amputa al dedo adicional por corte de la cápsula a nivel de la articulación metacarpofalángica

El osteótomo divide el metacarpiano

El área a rayas señala el hueso por extirpar

Separación de los músculos de la eminencia tenar

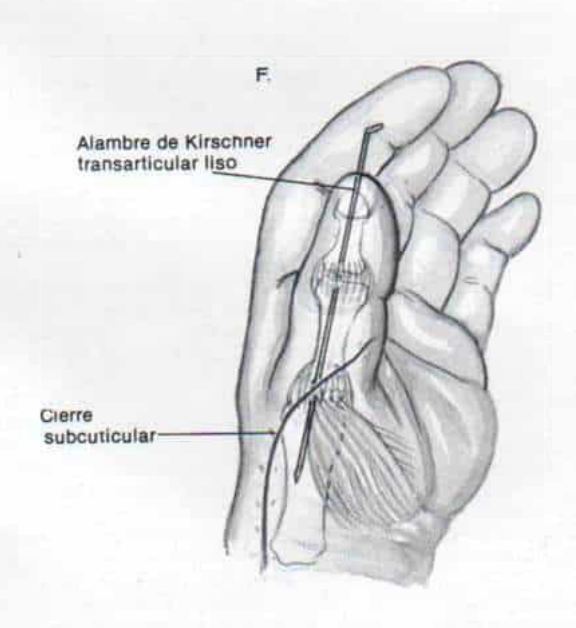
E.

Reconstrucción del ligamento colateral

Nueva sutura de la cápsula

Nueva unión de los músculos de la eminencia tenar

Los tendones flexor y extensor largo se transfieren al pulgar restante.



cos. Es difícil la aproximación precisa de las falanges distales y de la fisis. A menudo el pulgar no puede ser reducido al tamaño normal por la ablación insuficiente del triángulo central de hueso y tejidos blandos. Los ligamentos colaterales de la articulación interfalángica del pulgar están tensos, por el agrandamiento anormal de la cabeza de la falange proximal. A menudo surge una fisura de la línea media en la uña, objetable desde el punto de vista estético, y el paciente puede sentir incomodidad por la cicatriz en la superficie palmar del pulgar.

Bibliografía

1. Aznar, J., and Vaya, A.: Homozygous form of the Pelger-Huet leukocyte anomaly in man. Acta Haemat., *66*:59, 1961.
2. Barsky, A. J.: Congenital anomalies of the hand. J. Bone Joint Surg., *33-A*:35, 1951.
3. Barsky, A. J.: Congenital Anomalies of the Hand and Their Surgical Treatment. Springfield, Thomas, 1958, pp. 48–64.
4. Barsky, A. J.: Congenital anomalies of the thumb. Clin. Orthop., *15*:96, 1959.
5. Barsky, A. J., Kahn, S., and Simon, B. E.: Congenital anomalies of the hand. Reconstr. Plast. Surg., *4*:1704, 1964.
6. Baumann, L., and Landauer, W.: Polydactyly and anterior or horn cells in fowl. J. Comp. Neurol., *79*:153, 1943.
7. Beckmann, E., and Widdlund, L.: On inheritance of poly- and syndactyly in man. Acta Genet. Med. Gemellol., *11*:43, 1962.
8. Bienvenue, F.: Un cas de pouce supplementaire à trois phalanges. Rev. Orthop. Chir. Paris, *111*:91, 1912.
9. Bilhaut, M.: Guérison d'un pouce bifide par un nouveau procédé opératoire. Congr. Fr. Chir., *4*:576, 1890.
10. Blankenburg, H.: Die Polydaktylie. Beitr. Orthop. Traumatol., *14*:160, 1967.
11. Blumel, J., and Kniker, W. T.: Laurence-Moon-Bardet-Biedl syndrome. Review of the literature and a report of five cases including a family group with three affected males. Tex. Rep. Biol. Med., *17*:391, 1959.
12. Boinet, E.: Polydactylie et atavisme. Rev. Med., *19*:316, 1898.
13. Bornstein, N. B.: Aniridie bilatérale avec polydactylie. Relations des anomalies oculaires du type colobomateux associées à des malformations sequelettiques avec les formes atypiques du syndrome de Bardet-Biedl. J. Genet. Hum., *1*:211, 1952.
14. Buck-Gramcko, D.: Congenital malformations of the hand: indications, operative treatment and results. Scand. J. Plast. Surg., 9:192, 1975.
15. Bunge, R. G., and Bradbury, J. T.: Two unilaterally cryptorchid boys with spermatogenic precocity in the descended testis, hypertelorism and polydactyly. J. Clin. Endocrinol., *19*:1103, 1959.
16. Burman, M.: An historical perspective of double hands and double feet. The survey of the cases reported in the 16th and 17th centuries. Bull. Hosp. Joint Dis., 29:241, 1968.
17. Burman, M.: Note on duplication of the index finger. J. Bone Joint Surg., *54-A*:884, 1972.
18. Christiaens, L., Laude, M., and Fontaine, G.: Les polydactylies: à propos d'un case familial. Pediatrie, *18*:709, 1963.
19. Darwin, C.: The Variation of Animals and Plants under Domestication. 2nd ed. New York, Appleton, 1896. Vol. I, pp. 457–460. (The first edition was published in 1868.)
20. DeMarinis, F., and Sobbota, A.: On inheritance and development of preaxial and postaxial types of polydactyly. Acta Genet., 7:215, 1957.
21. DeMarinis, F., and Wildervanck, L. S.: Pre-axial polydactylia (double thumb and triphalangia). Ned. Tijdschr. Geneeskd., *104*:2169, 1960.
22. Dignan, P. St. J.: Polydactyly in Down's syndrome. Am. J. Ment. Defic., *77*:486, 1973.
23. Dungy, C. I., Aptekar, R. G., and Cann, H. M.: Hereditary hydrometrocolpos with polydactyly in infancy. Pediatrics, *47*:138, 1971.
24. Eaton, G. O., and McKusick, V. A.: A seemingly unique polydactyly-syndactyly syndrome in four persons in three generations. *In* Bergsma, D. (ed.): Birth Defects. Original Article Series. New York, National Foundation–March of Dimes, Vol. V, No. 3, 1969, pp. 221–225.
25. Ecke, H.: Beitrag zu den Doppelmissbildungen im Bereich der Finger. Beitr. Klin. Chir., *205*:463, 1962.
26. Egawa, T.: Surgical treatment of polydactyly of the thumb. Jpn. J. Plast. Reconstr. Surg., 9:97, 1966.
27. Entin, M. A.: Reconstruction of congenital abnormalities of the upper extremities. J. Bone Joint Surg., *41-A*:681, 1959.
28. Flatt, A. E.: The Care of Congenital Hand Anomalies, St. Louis, Mosby, 1977, pp. 99–117.
29. Flatt, A. E.: The Care of Congenital Hand Anomalies, St. Louis, Mosby, 1977, p. 248.
30. Flatt, A. E.: Problems in polydactyly. *In* Cramer, L. M., and Chase, R. A. (eds.): Symposium on the Hand, Vol. 3. St. Louis, Mosby, 1971, pp. 150–167.
31. Frazier, T. M.: A note on race-specific congenital malformation rates. Am. J. Obstet. Gynecol., *80*:184, 1960.
32. Fuhrmann, W., Fuhrmann-Rieger, A., and de Sousa, F.: Poly-, syn- and oligodactyly, aplasia or hypoplasia of fibula, hypoplasia of pelvis and bowing of femora in three sibs—a new autosomal recessive syndrome. Eur. J. Pediatr., *133*:123, 1980.
33. Gegenbaur, C.: Kritische Bemerkungen über Polydactylie als Atavismus. Morph. Jahrb., 6:584, 1880. See also translation in J. Anat. Physiol. Norm. Pathol., *16*:615, 1882.
34. Gegenbaur, C.: Über polydactylie. Morph. Jahrb., *14*:394, 1888. See also review of this article in Rev. Sci. Med. en France et a L'Etranger, *34*:46, 1889.
35. Gellis, S. S., and Feingold, M.: Picture of the month: Denouement and discussion of Smith-Lemli-Opitz syndrome. Am. J. Dis. Child., *115*:603, 1968.
36. Goodman, R. M.: A family with polysyndactyly and other anomalies. J. Hered., *56*:37, 1965.
37. Grebe, H.: Polydaktylia. *In* Becker, P. E. (ed.): Humangenetik. Stuttgart, Thieme, 1964. Vol. 2, p. 182.
38. Gustavson, K.-H., Kreuger, A., and Petersson, P. O.: Syndrome characterized by lingual malformation, polydactyly, tachypnea, and psychomotor retardation (Mohr syndrome). Clin. Genet., 2:261, 1971.
39. Halal, F.: Minor manifestations in preaxial polydactyly type I and Poland complex. Am. J. Med. Genet., 8:221, 1981.

40. Handforth, J. R.: Polydactylism of the hand in southern Chinese. Anat. Rec., *106*:119, 1950.
41. Hanissian, A. S., Riggs, W. W., Jr., and Thomas, D. A.: Infantile thoracic dystrophy—a variant of Ellis-van Creveld syndrome. J. Pediatr., *71*:855, 1967.
42. Hare, P. J.: Rudimentary polydactyly. Br. J. Dermatol., *66*:407, 1954.
43. Harrison, R. G., Pearson, M., and Roaf, R.: Ulnar dimelia. J. Bone Joint Surg., *42-B*:549, 1960.
44. Hartrampf, C. R., Vasconez, L. O., and Mathes, S.: Construction of one good thumb from both parts of a congenitally bifid thumb. Plast. Reconstr. Surg., *54*:148, 1974.
45. Hefner, R. A.: Hereditary polydactyly. J. Hered., *31*:25, 1940.
46. Ho, C. K., Kaufman, R. L., and McAlister, W. H.: Congenital malformations. Cleft palate, congenital heart disease, absent tibiae, and polydactyly. Am. J. Dis. Child., *129*:714, 1975.
47. Hootnick, D., and Holmes, L. B.: Familial polysyndactyly and craniofacial anomalies. Clin. Genet., *3*:128, 1972.
48. James, J. I. P., and Lamb, D. W.: Congenital abnormalities of the limbs. Practitioner, *191*:159, 1963.
49. Jeune, M., Beraud, C., and Carron, R.: Dystrophie thoracique asphyxiante de caractère familial. Arch. Fr. Pediatr., *12*:886, 1955.
50. Johnston, O., and Davis, R. W.: On the inheritance of hand and foot anomalies in six families (2. Polydactyly). Am. J. Hum. Genet., *5*:356, 1953.
51. Kanavel, A. B.: Congenital malformations of the hands. Trans. Sect. Surg. Gen. Abdom. Am. Med. Assoc., *17*:121, 1931.
52. Kanavel, A. B.: Congenital malformations of the hands. Arch. Surg., *25*:282, 1932.
53. Kanavel, A. B.: Congenital malformations of the hands. Arch. Surg., *25*:308, 1932.
54. Karchinov, K.: The treatment of polydactyly of the hand. Br. J. Plast. Surg., *15*:362, 1962.
55. Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 408–456.
56. Kelikian, H., and Doumanian, A.: Congenital anomalies of the hand. J. Bone Joint Surg., 39-A:1002, 1974.
57. Kelikian, H., and Doumanian, A.: Congenital anomalies of the hand. J. Bone Joint Surg., 39-A:1002, 1957.
58. Khoo, C. T. K., and Saaol, M. N.: Median cleft of upper lip in association with bilateral hexadactyly and accessory toes. Br. J. Plast. Surg., *33*:407, 1980.
59. Kleinert, H. E., Grundberg, A. B., and Kutz, J. E.: Treatment of the reduplicated thumb. (Abstract.) J. Bone Joint Surg., *55-A*:874, 1973.
60. Komai, T., Ozaki, Y., and Inokuma, W.: A Japanese kindred of hyperphalangism of thumbs and duplication of thumbs and big toes. Folia Hered. Pathol., 2:307, 1953.
61. Laurence, K. M., Prosser, R., Rocker, L., Pearson, J. F., and Richards, C.: Hirschsprung's disease associated with congenital heart malformation, broad big toes, and ulnar polydactyly in sibs: A case for fetoscopy. J. Med. Genet., *12*:334, 1975.
62. Le Marec, B., and Coutel, Y.: La polydactylie. Maladie ou symptome? Pediatrie, *25*:735, 1970.
63. Lucas, R. C.: On a remarkable instance of hereditary tendency to the production of supernumerary digits. Guy's Hosp. Rep., *25*:417, 1881.
64. Lyonnet, R.: Cinq polydactyles dans la même fraterie grandpère maternel lui-même polydactyle et originaire de Izeaux. Bull. Feder. Soc. Gynecol. Obstet. Langue Fr., *13*:298, 1961.
65. MacCarthy, W. C., Jr., and Russell, D. G.: Tuberous sclerosis: Report of a case with ependymoma. Radiology, *71*:833, 1958.
66. McClintic, B. S.: Five generations of polydactylism. J. Hered., *26*:141, 1935.
67. McKusick, V. A.: Mendelian Inheritance in Man. Baltimore, Johns Hopkins University Press, 1971, pp. 237–239.
68. McKusick, V. A., Egeland, J. A., Eldridge, R., and Krusen, D. E.: Dwarfism in the Amish. I. The Ellis-van Creveld syndrome. Bull. Johns Hopkins Hosp., *115*:306, 1964.
69. Manoiloff, E. O.: A rare case of hereditary hexodactylism. Am. J. Phys. Anthrop., *15*:503, 1931.
70. Marks, T. W., and Bayne, L. G.: Polydactyly of the thumb: Abnormal anatomy and treatment. J. Hand Surg., *3*:107, 1978.
71. Maroteaux, P., and Savart, P.: La dystrophie thoracique asphyxiante. Etude radiologique et rapports avec le syndrome d'Ellis et van Creveld. Ann. Radiol., *7*:332, 1964.
72. Maurizio, E.: Primus digitus varus, triphalangism of the thumb and radial polydactylia. Arch. Putti Chir. Organi Mov., *19*:449, 1964.
73. Mecke, S., and Passarge, E.: Encephalocele, polycystic kidneys, and polydactyly as an autosomal recessive trait simulating certain other disorders: The Meckel syndrome. Ann. Genet., *14*:97, 1971.
74. Mellin, G. W.: The Frequency of Birth Defects. *In* Fishein, M.: Birth Defects. Philadelphia, Lippincott, 1963, Chapter 1.
75. Millesi, H.: Deformations of the fingers following operations for polydactylia. Klin. Med. (Wien), *22*:266, 1967.
76. Miura, T.: An appropriate treatment for postoperative Z-formed deformity of the duplicated thumb. J. Hand Surg., *2*:380, 1977.
77. Mohan, J.: Postaxial polydactyly in three Indian families. J. Med. Genet., *6*:196, 1969.
78. Muller, W.: Die angeborenen Fehlbeldunger der menschlicher Hand. Leipzig, Thieme, 1937.
79. Nathan, P. A., and Keniston, R. C.: Crossed polydactyly. J. Bone Joint Surg., *57-A*:847, 1975.
80. Nylander, E. S.: Pre-axiale Polydaktylie in funf Generationen einer schwedischen Sippe. Upsala lak. Foren. Forh., *36*:275, 1931.
81. Odiorne, J. M.: Polydactylism in related New England families. J. Hered., *34*:45, 1943.
82. Ohkura, K.: Clinical genetics of polydactylism. Jpn. J. Hum. Genet., *1*:11, 1956.
83. Palmieri, T. J.: Polydactyly of the thumb: Incidence, etiology, classifications and treatment. Bull. Hosp. Joint Dis., *34*:200, 1973.
84. Pfeiffer, R. A.: Associated deformities of the head and hands. Birth Defects, Original Article Series, 5:18, 1969.
85. Pintilie, D., Hatmanu, D., Olaur, I., and Panoza, G.: Double ulna with symmetrical polydactyly. Case report. J. Bone Joint Surg., *46-B*:89, 1964.
86. Prakash, C., and Singh, S.: Coarctation of the aorta with hypertelorism, pilonidal sinus and polydactyly. J. Indian Med. Assoc., *35*:267, 1960.
87. Reber, M.: Un syndrome osseous peu commun associant une heptadactylie et une aplasie des tibias. J. Genet. Hum., *16*:15, 1967–1968.
88. Refior, H. J.: Beitrage zur postaxialen familiaren Polydaktylie. Arch. Orthop. Unfallchir., *63*:293, 1968.
89. Ricciardi, L.: La polidattilia transitoria. Clin. Orthop., 6:441, 1954.
90. Rimoin, D. L., and Edgerton, M. T.: Genetical and

clinical heterogeneity in the oral-facial-digital syndromes. J. Pediatr., *71*:94, 1967.
91. Rogers, J. G., Levin, L. S., Dorst, J. P., and Temtamy, S. A.: A postaxial polydactyly-dental vertebral syndrome. J. Pediatr., *90*:230, 1977.
92. Rosenverg, T., Palombini, B. C., and Peterson, N.: Simultaneous occurrence of spherocytosis and polydactyly in a Brazilian family. Acta Genet. Med. Gemellol., *11*:55, 1962.
93. Ruby, L., and Goldberg, M. J.: Syndactyly and polydactyly. Orthop. Clin. North Am., *7*:361, 1976.
94. Say, B., Balci, S., Pirnar, T., and Tuncbilek, E.: A new syndrome of dysmorphogenesis: Imperforate anus associated with polyoligodactyly and skeletal (mainly vertebral) anomalies. Acta Paediatr. Scand., *60*:197, 1971.
95. Say, B., and Gerald, P. S.: A new polydactyly/imperforate anus/vertebral anomalies syndrome? Lancet, *2*:688, 1968.
96. Schoolfield, B.: Bilateral polydactylism with multiple syndactylism: Case report. South. Med. J., *49*:716, 1956.
97. Segmi, G., Serra, A., Mastrangelo, R., Plidori, G., and Massasso, J.: Sindrome OFD in un Maschio. Rilivi sulla genetica della sindrome OFD dell analisi 33 famiglie. Acta Genet. Med. Gemellol., *19*:546, 1970.
98. Sehgal, V. N., and Dube, B.: Polydactyly with ainhum in all the extra digits, hyperkeratosis palmaris et plantaris, and idiopathic eosinophilia. Dermatologica, *138*:39, 1969.
99. Sergeant, P. W.: The Life of Anne Boleyn. New York, Appleton, 1924.
100. Shapiro, R. N., Eddy, W., Fitzgibbon, J., and O'Brien, G.: The incidence of congenital anomalies discovered in the neonatal period. Am. J. Surg., *96*:396, 1958.
101. Sharma, N. L., Singh, R. N., and Anand, J. S.: Polydactylosyndactylism with unusual skeletal anomalies in mother and her six children. Indian J. Pediatr., *32*:233, 1965.
102. Simopoulos, A. P., Brennan, G. G., Alwan, A., and Fidis, N.: Polycystic kidneys, internal hydrocephalus and polydactylism in newborn siblings. Pediatrics, *39*:931, 1967.
103. Simpkiss, M., and Lowe, A.: Congenital abnormalities in the African newborn. Arch. Dis. Child., *36*:404, 1961.
104. Smith, D. W., Lemli, L., and Opitz, J. M.: A newly recognized syndrome of multiple congenital anomalies. J. Pediatr., *64*:210, 1964.
105. Smith, S., and Boulgakoff, B.: A case of polydactylia showing certain atavistic characters. J. Anat., *58*:350, 1924.
106. Sobbota, A., and DeMarinis, F.: On the inheritance and development of preaxial and postaxial types of polydactylism. Acta Genet. Med. Gemellol., *6*:85, 1957.
107. Stelling, F.: The upper extremity. *In* Ferguson, A. B. (ed.): Orthopedic Surgery in Infancy and Childhood. 3rd Ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1967, pp. 292–334.
108. Stevenson, A. C., Johnston, H. A., Stewart, M. I. P., and Golding, D. R.: Congenital malformations. A report of a study of series of consecutive births in 24 centres. Bull. W.H.O., *34*:Suppl., 1966.
109. Strickland, A.: Lives of the Queens of England, Vol. II. London, Colburn, 1840–1848, pp. 589–590.
110. Sverdrup, A.: Postaxial polydactylism in six generations of a Norwegian family. J. Genet., *12*:217, 1922.
111. Temtamy, S. A.: Genetic factors in hand malformations. Thesis. Johns Hopkins University, Baltimore, Maryland, 1966.
112. Temtamy, S., and McKusick, V. A.: Synopsis of hand malformations with particular emphasis on genetic factors. Birth Defects, *5*:125, 1969.
113. Temtamy, S. A., and McKusick, V. A.: Polydactyly. Birth Defects, *14*:364, 1978.
114. Tessari, L.: Sulla polidattilia. Arch. Ortop., *74*:1186, 1961.
115. Thuline, H. C.: Current status of a family previously reported with the oral-facial-digital syndrome. *In* Bergsma, D. (ed.): Birth Defects: Original Article Series. New York, National Foundation-March of Dimes, Vol. V, No. 2:102, 1969.
116. Tollner, U., Horst, J., Manzke, E., Schmid, M., Nestler-Wocher, H., and Weckler, C.: Heptacarpo-octatarso-dactyly combined with multiple malformations. Eur. J. Pediatr., *136*:207, 1981.
117. Townes, P. L., and Brocks, E. R.: Hereditary syndrome of imperforate anus with hand, foot, and ear anomalies. J. Pediatr., *81*:321, 1972.
118. Tuch, B. A., Lipp, E. B., Larsen, I. J., and Gordon, L. H.: A review of supernumerary thumb and its surgical management. Clin. Orthop., *125*:159, 1977.
119. Turek, S. L.: Orthopaedic Principles and Their Application. Philadelphia, Lippincott, 1967, p. 123.
120. Vardi, V., Szabo, L., and Papp, Z.: Syndrome of polydactyly, cleft lip/palate, or lingual lump and psychomotor retardation in endogamic gypsies. J. Med. Genet., *17*:119, 1980.
121. Walker, J. T.: A pedigree of extra-digit V polydactyly in a Batutsi family. Ann. Hum. Genet., *25*:65, 1961.
122. Wassel, H. D.: The results of surgery for polydactyly of the thumb: A review. Clin. Orthop., *64*:175, 1969.
123. Weyers, H.: Über eine korrelierte Missbildung der Kieferund Extremitätenakren (Dysostosis acrofacialis). Fortschr. Röntgenstr., *77*:562, 1952.
124. Weyers, H.: Hexadactylie, Unterkieferspalt und Oligodontie ein neuer Symptom Komplex. Dysostosis acrofacialis. Ann. Paediatr., *181*:45, 1953.
125. Wood, V. E.: Duplication of the index finger. J. Bone Joint Surg., *52-A*:569, 1970.
126. Wood, V. E.: Treatment of central polydactyly. Clin. Orthop., *74*:196, 1971.
127. Wood, V. E.: Polydactyly and the triphalangeal thumb. J. Hand Surg., *3*:436, 1978.
128. Woolf, C. M., and Myrianthopoulos, N. C.: Polydactyly in American Negroes and Whites. Am. J. Hum. Genet., *25*:397, 1973.
129. Woolf, C. M., and Woolf, R. M.: A genetic study of polydactyly in Utah. Am. J. Hum. Genet., *22*:75, 1970.
130. Woolf, R. M., and Broadbent, T. R.: The four-flap Z-plasty. Plast. Reconstr. Surg., *49*:48, 1972.
131. Yano, M., and Soma, H.: A kindred of polydactyly. Jpn. J. Hum. Genet., *6*:124, 1961.
132. Zabolotikov, P. V.: On the problem of polydactylia (Russian). Arkh. Anat., *50*:91, 1966.

PULGAR TRIFALANGICO

En la mano normal el pulgar posee dos falanges; el pulgar trifalángico contiene tres (fig. 2-65). Se ha atribuido a Dubois en 1826 haber descrito por primera vez el pulgar trifalángico.[14] Puede ser una anomalía aislada sin duplicación. Su frecuencia es de un caso por



Fig. 2-65. Pulgar trifalángico.

(Con autorización de Poznanski, A.: The Hand in Radiologic Diagnosis. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1984.)

25 000 neonatos, y ocupa el segundo lugar entre las duplicaciones del pulgar (20% en las series señaladas por Wassel).[80] Su mecanismo de herencia es autosómico dominante.[14] Swanson y Brown[73] indicaron su aparición en una gran familia de 30 personas que comprendía cuatro generaciones. No muestra predilección en su ataque por uno u otro sexos. En 87% de los casos es bilateral. El pulgar contralateral puede ser normal, no estar presente, o mostrar duplicación.

El pulgar trifalángico puede ser parte de un síndrome generalizado como el de Holt-Oram, o de las anemias de Blackfan-Diamond o Fanconi.[1,13,16,27,46,56] Puede acompañar a otras anomalías como duplicación del primer dedo o el quinto dedo del pie; al pie y la mano en tenaza de langosta o a la ausencia de tibia, huesos del carpo o músculos pectorales.[52,54,63] Otros hallazgos concomitantes pueden ser hipoplasia de uñas, anormalidades de dientes, sordera y retardo mental.[59] La anomalía también puede aparecer en el enanismo diastrófico.[4]

Desde el punto de vista filogenético, el dedo preaxil o primero está compuesto de tres falanges, en todos los animales desde los anfibios, en la escala ascendente. En defectos congénitos por talidomida apareció tal anomalía cuando se ingirió el fármaco entre los días 45 y 50 de la gestación. El pulgar trifalángico con una segunda falange completa y normal y sin duplicación se semeja a un dedo. Cuando no muestra oposición porque no existen los músculos de la eminencia tenar se conoce a la mano como pentadigital pero "sin pulgar". En el adulto, el pulgar trifalángico constituye un dedo adicional largo, desagradable en su aspecto, y anormal. Desde el punto de vista funcional, son defectuosas las actividades motoras finas como las maniobras de precisión. La falange adicional puede tener forma triangular, rectangular o ser normal (fig. 2-66). La segunda falange trapezoide pequeña puede ocasionar angulación en sentido cubital.[19]

Tratamiento

En la duplicación del pulgar, si el pulgar normal se acompaña de otro trifalángico, se elimina este último. Cuando el pulgar bifalángico acompañante muestra hipoplasia pero es funcional, será mejor eliminar el trifalángico. Si ambos son trifalángicos e hipoplásicos, se conserva el más funcional.

La ablación de la falange accesoria de un pulgar trifalángico ocasiona inestabilidad en el sitio de la extirpación. La cirugía debe practicarse en los comienzos de la vida, y de preferencia, antes de cumplir el niño un año de edad. Se elimina toda la falange accesoria. Se fusionan la primera y la tercera falanges y se fijan en forma interna con alambre de Kirschner. Es de máxima importancia lograr la estabilidad de la articulación interfalángica. Se acortan los tendones del extensor y el flexor largos. Si el espacio interdigital del pulgar está contraído, se ensancha por una plastia en Z, o se coloca un colgajo por rotación, de mayor tamaño, obtenido del dorso de la mano. El alambre de Kirschner se quita en seis semanas y la inmovilización con férula se continúa por dos meses más.

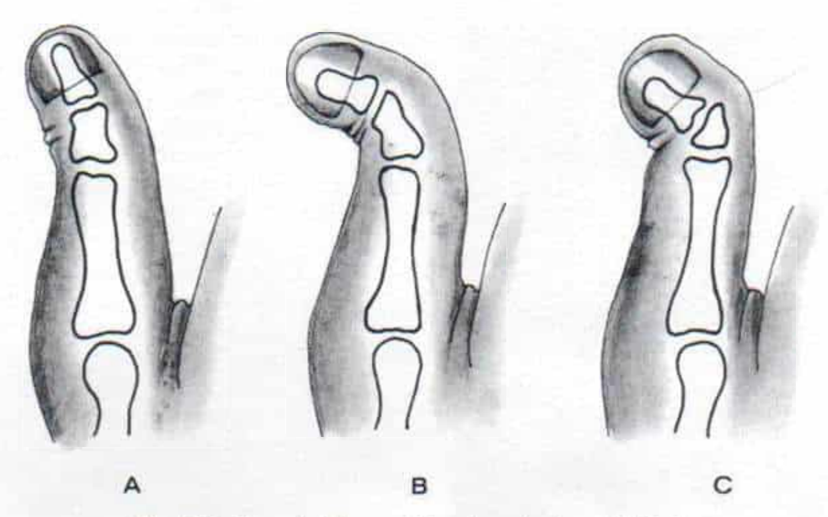


Fig. 2-66. Tipos de falange adicional en el pulgar trifalángico.

A, completa. **B**, rectangular. **C**, en delta.

Bibliografía

1. Aase, J. M., and Smith, D. W.: Congenital anemia and triphalangeal thumbs. J. Pediatr., *74*:471, 1969.
2. Abramowitz, I.: Triphalangeal thumb in a Bantu family. J. Bone Joint Surg., *41-B*:766, 1959.
3. Abramowitz, I.: Triphalangeal thumb—a case report and evaluation of its importance in the morphology and function of the thumb. S. Afr. Med. J., *41*:104, 1967.
4. Amuso, S. J.: Diastrophic dwarfism. J. Bone Joint Surg., *50-A*:113, 1968.
5. Barsky, A. J.: Congenital anomalies of the hand. J. Bone Joint Surg., *33-A*:35, 1951.
6. Barsky, A. J.: Congenital Anomalies of the Hand and Their Surgical Treatment. Springfield, Thomas, 1958.
7. Barsky, A. J.: Congenital anomalies of the thumb. Clin. Orthop., *15*:96, 1959.
8. Bienvenue, F.: Un cas de pouce supplémentaire à trois phalanges. Rev. Orthop., *111*:91, 1912.
9. Buck-Gramcko, D.: Pollicization of the index finger. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1605, 1971.
10. Carstam, N., and Theander, G.: Surgical treatment of clinodactyly caused by longitudinal bracketed diaphysis (delta phalanx). Scand. J. Plast. Reconstr. Surg., 9:199, 1975.
11. Converse, J. M.: Plastic and Reconstructive Surgery. Philadelphia, Saunders, 1964, p. 1720.
12. Cotta, H., and Jager, M.: Die familiäre Triphalangie des Daumens und ihre operative Behandlung. Arch. Orthop. Unfallchir., *58*:282, 1965.
13. Diamond, L. R., Allen, D. M., and Magill, F. B.: Congenital (erythroid) hypoplasia anemia. A 25 year study. Am. J. Dis. Child., *102*:403, 1961.
14. Dubois, P.: Le pouce à de plus 3 phalanges. Arch. Gen. Med., 7:148, 1826.
15. Dubreuil-Chambardel, L.: Un cas d'hyperphalangie du pouce. Gaz. de Centre, Tours., *15*:26, 1910.
16. Ferber, C.: A contribution to the three-phalangia of the thumb. Z. Orthop., *83*:55, 1952.
17. Flatt, A.: The Care of Congenital Hand Anomalies. St. Louis, Mosby, 1977, pp. 109–117.
18. Francesconi, G.: Clinical considerations on a thumb malformation of a familial nature. Minerva Chir., *21*:618, 1966.
19. Frere, J. M.: A case having thumbs with three phalanges simulating fingers. South. Med. J., 23:536, 1930.
20. Fuerst: Ein Fall von verkverzten und zweigliedrigen Fingern begleitet von Brustmuskeldefekten usw. Z. Morphol. Anthropol., 2:1900.
21. Girjia, A.: The occurence of an additional phalanx in the thumb. Indian J. Pediatr., 25:374, 1958.
22. Grobelnik, S.: Triphalangeal thumb. Z. Orthop., *80*:294, 1951.
23. Haas, S. L.: Three-phalangeal thumb. A. J. R., *42*:677, 1939.
24. Hersch, A. H., DeMarinis, F., and Stecher, R. M.: On the inheritance and development of clinodactyly. Am. J. Hum. Genet., 5:257, 1953.
25. Hilgenfelt, O.: Operativer Daumenersatz und Beseitigung von Griefstörungen bie Fingerverlusten. Stuttgart, Enke, 1950.
26. Hilgenreiner, H.: Ueber Hyperphalangie des Daumens. Beitr. Klin. Chir., *54*:585, 1907.
27. Holmes, L. B.: Congenital heart disease and upper extremity deformities. A report of two families. N. Engl. J. Med., 272:437, 1965.
28. Holt, M., and Oram, S.: Familial heart disease with skeletal malformations. Br. Heart J., 22:236, 1960.
29. Holthusen, W.: The Pierre Robin syndrome: Unusual associated developmental defects. Ann. Radiol., *15*:253, 1972.
30. Hoover, G. H., Flatt, A. E., and Weiss, M. W.: The hand and Apert's syndrome. J. Bone Joint Surg., 52-A:878, 1970.
31. Jaeger, M., and Refior, H. J.: The congenital triangular deformity of the tubular bones of the hand and foot. Clin. Orthop., *81*:139, 1971.
32. Joachimsthal, G.: Ueber brachydaktylie und Hyperphalangie. Virchows Arch., *151*:429, 1898.

33. Jones, G. B.: Delta phalanx. J. Bone Joint Surg., *46-B*:226, 1964.
34. Juberg, R. C., and Hayward, J. R.: A new familial syndrome of oral, cranial, and digital anomalies. J. Pediatr., *74*:755, 1969.
35. Kirmission, E.: Pouces à trois phalanges. Rev. Orthop., *10*:249, 1909.
36. Komai, T., Ozaki, Y., and Inokuma, W.: A Japanese kindred of hyperphalangism of thumbs and duplication of thumbs and big toes. Folia Hered. Pathol., *2*:307, 1953.
37. Krisjansen, A.: Supernumerary phalanx in the thumbs, "hyperphalangeal pollicis." Hospitalstid, *69*:109, 1926.
38. Lapidus, P. W., and Guidotti, F. P.: Triphalangeal bifid thumb. Arch. Surg., *49*:228, 1944.
39. Lapidus, P. W., Guidotti, F. P., and Coletti, C. J.: Triphalangeal thumb—report of six cases. Surg. Gynecol. Obstet., *77*:178, 1943.
40. Lenz, W.: Zur Diagnose und Aetiologie der Akrocephalosyndaktylie. Z. Mund. Kieferheilkd., *79*:546, 1957.
41. Lenz, W., Theopold, W., and Thomas, J.: Thiphalangie des daumens als folge von thalidomidschadgung. Munch. Med. Wochenschr., *106*:2033, 1964.
42. Malek, R., and Oger, P.: Les pouces à trois phalanges. Ann. Chir., *30*:849, 1976.
43. Manzke, H.: Symmetrische Hyperphalangie des zweiten Fingers durch ein akzessorisches Metacarpale. Fortschr. Geb. Rontgenstr. Nuklearmed., *105*:425, 1966.
44. Maurizio, E.: Primus digitus varus, triphalangism of the thumb and radial polydactylia. Arch. Putti Chir. Organi Mov., *19*:449, 1964.
45. Milch, H.: Triphalangeal thumb. J. Bone Joint Surg., *33-A*:692, 1951.
46. Minagi, H., and Steinbach, H. L.: Roentgen appearance of anomalies associated with hypoplastic anemias of childhood. A. J. R., *97*:100, 1966.
47. Miura, T.: Triphalangeal thumb. Plast. Reconstr. Surg., *58*:587, 1976.
48. Mueller, W.: Contributions to knowledge of the triphalangeal thumb. Arch. Klin. Chir., *185*:377, 1936.
49. Murphy, S., and Lubin, B.: Triphalangeal thumbs and congenital erythroid hypoplasia: Report of a case with unusual features. J. Pediatr., *81*:987, 1972.
50. Palmieri, T. J.: Polydactyly of the thumb: incidence, etiology, classification and treatment. Bull. Hosp. Joint Dis., *34*:200, 1973.
51. Pashayan, H., Fraser, F. C., McIntyre, J. M., and Dunbar, J. S.: Bilateral aplasia of the tibia, polydactyly and absent thumb in father and daughter. J. Bone Joint Surg., *53-B*:495, 1971.
52. Phillips, R. S.: Congenital split foot (lobster claw) and triphalangeal thumb. J. Bone Joint Surg., *53-B*:247, 1971.
53. Pol, R.: Brachydaktylie—Klinodaktylie—Hyperphalangie und ihre Grundlogen. Virchows Arch., 229: 388, 1921.
54. Polinelli, U.: A case of familial hyperphalangia of the thumbs. Minerva Nefrol., *12*:373, 1962.
55. Poznanski, A. K.: Rubeinstein Taybi syndrome (broad thumb syndrome). *In* Poznanski, A. K. (ed.): The Hand in Radiologic Diagnosis. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 369–370.
56. Poznanski, A. K., Gall, J. C., Jr., and Stern, A. M.: Skeletal manifestations of the Holt-Oram syndrome. Radiology, *94*:45, 1970.
57. Poznanski, A. K., Garn, S. M., and Holt, J. F.: The thumb in the congenital malformation syndromes. Radiology, *100*:115, 1971.
58. Poznanski, A. K., Pratt, G. B., Manson, G., et al.: Clinodactyly, camptodactyly, Kirner's deformity and other crooked fingers. Radiology, 93:573, 1969.
59. Qazi, Q. H., and Smithwick, E. M.: Triphalangy of thumbs and great toes. Am. J. Dis. Child., *120*:255, 1970.
60. Rath, F.: Triphalangia of the thumb as a manifestation of thalidomide embryopathy. Arch. Orthop. Unfallchir., 62:339, 1967.
61. Rubinstein, J. H.: The broad thumb syndrome—progress report 1968. Birth Defects, 5:25, 1969.
62. Sallam, A. M.: Triphalangeal thumb. Arch. Surg., *71*:257, 1955.
63. Salzer, M.: Über den kongenitales Tibiadefekt. Zbl. Chir., 85:673, 1960.
64. Scharizer-Mannheim, E.: On the surgical treatment of the 3-joint thumb. Langenbecks Arch. Chir., *309*:47, 1965.
65. Schatzki, P.: Ueber verdeckte Syndaktyle Polydaktylie und euber "Triangelbildung" in der menschlichen Hand. Arch. Orthop. Unfallchir., *34*:637, 1934.
66. Schrader, E.: Three-jointed thumbs, case. Fortschr. Geb. Roentgenstr., *40*:693, 1929.
67. Schonenberg, H.: Missbildungen der Gliedmassenextremitaetenfehlbildungen. *In* Opitz, H., and Schmid, F. (eds.): Handbuch der Kinderheilkunde. Berlin, Springer, 1967.
68. Sella, E. J.: Delta phalanx. Conn. Med., *36*:437, 1972.
69. Smith, R. J.: Osteotomy for "delta-phalanx" deformity. Clin. Orthop., *123*:91, 1977.
70. Stieve, H.: Ueber Hyperphalangie des Daumens. Anat. Anz., 565, 1915.
71. Stover, C. N., Hayes, J. T., and Holt, J. F.: Diastrophic dwarfism. A. J. R., 89:914, 1963.
72. Strauch, B., and Spinner, M.: Congenital anomaly of the thumb: Absent intrinsics and flexor pollicis longus. J. Bone Joint Surg., *58-A*:115, 1976.
73. Swanson, A. B., and Brown, K. S.: Hereditary triphalangeal thumb. J. Hered., *53*:259, 1962.
74. Taybi, H.: Diastrophic dwarfism. Radiology, *80*:1, 1963.
75. Temtamy, S., and McKusick, V. A.: Synopsis of hand malformations with particular emphasis on genetic factors. Birth Defects, 3:125, 1969.
76. Theander, G., and Carstam, N.: Longitudinally bracketed diaphysis. Ann. Radiol., *17*:355, 1974.
77. Theander, G., and Carstam, N.: Triphalangism and pseudotriphalangism of the thumb in children. Acta Radiol. [Diagn.] (Stockh.), *20*:223, 1979.
78. Townes, P. L., and Brocks, E. R.: Hereditary syndrome of imperforate anus with hand, foot, and ear anomalies. J. Pediatr., *81*:321, 1972.
79. Unger, H.: Missbildungen. *In* Matzen, P. F. (ed.): Lehrbuch der Orthopaedie. Berlin, VEB Bolk und Gesundheit, 1967.
80. Wassel, H. D.: The results of surgery for polydactyly of the thumb. Clin. Orthop., *64*:175, 1969.
81. Watson, H. K., and Boyes, J. H.: Congenital angular deformity of the digits. J. Bone Joint Surg., *49-A*:333, 1967.
82. Wertheman, A.: Die Entwicklungsstoerungen der Extremitaeten. *In* Lubarsch, O., Heinke, F., Roessle, R., et al. (eds.): Handbuch der Speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Berlin, Springer, 1952.
83. Witt, A. M., Cotta, H., and Jaeger, M.: Die angeborenen Fehlbildungen der Hand und ihre operative Behandlung. Stuttgart, Thieme, 1966.
84. Wood, V. E.: The treatment of central polydactyly. Clin. Orthop., *74*:196, 1971.
85. Wood, V. E.: Treatment of the triphalangeal thumb. Clin. Orthop., *120*:188, 1976.

86. Wood, V. E., and Flatt, A. E.: Congenital triangular bones in the hand. J. Hand Surg., 2:179, 1977.
87. Woolf, R. M., and Broadbent, T. R.: The four-flap Z-plasty. Plast. Reconstr. Surg., 49:48, 1972.
88. Woolf, R. M., Broadbent, T. R., and Woolf, C. M.: Practical genetics of congenital hand abnormalities. *In* Littler, J. W., Cramer, L. M., and Smith, J. W. (eds.): Symposium on Reconstructive Hand Surgery. St. Louis, Mosby, 1974, pp. 141–143.
89. Zderkiewicz, W.: Familial occurrences of triphalangeal thumbs. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., 22:551, 1957.
90. Zrubecky, G., and Scharizer, E.: Triphalangia of the thumb. Arch. Orthop. Unfallchir., 57:45, 1965.

DEFICIENCIA LONGITUDINAL CONGENITA DEL PULGAR

La ausencia congénita o la hipoplasia del pulgar a menudo se acompañan de deficiencia longitudinal congénita del radio. El defecto varía desde la simple hipoplasia y el pulgar en miniatura, hasta la ausencia total del pulgar.

Pulgar hipoplásico

En la mano normal, la yema del pulgar llega al nivel medio de la falange proximal del índice. Si el pulgar no alcanza la línea mencionada, puede clasificarse de hipoplásico. Es de suma importancia excluir otras anormalidades, porque a menudo esta malformación constituye una manifestación del síndrome. El ortopedista debe excluir anormalidades del corazón, la columna y vías gastrointestinales. El primer metacarpiano corto y fino puede ser parte del síndrome de Fanconi o de Holt-Oram, en tanto que el primer metacarpiano corto y grueso puede ser parte de trastornos como el síndrome de Cornelia de Lange o el enanismo diastrófico. Si el pulgar hipoplásico se acompaña de primer dedo corto del pie, conviene sospechar miositis osificante progresiva. La braquidactilia de la falange proximal o distal del pulgar puede ser un hallazgo aislado o un componente de síndromes como los de Rubinstein-Taybi, Apert, o Carpenter.

Cuando el pulgar es corto se entorpecen las maniobras de toma y prensión. La recesión de la membrana interdigital en sentido proximal alargará eficazmente el pulgar, pero un requisito es que exista estabilidad de la articulación carpometacarpiana. Las técnicas mejores para profundizar el espacio entre el pulgar y el índice son plastias en Z, de dos o cuatro colgajos.

Pulgar flotante

La anomalía que revisamos se caracteriza por hipoplasia del pulgar con una uña y dos falanges, pero con ausencia completa o parcial del metacarpiano. No cuenta con los tendones extrínsecos, y el pulgar es inútil desde el punto de vista funcional. El tratamiento consiste en ablación del vestigio del pulgar y "pulgarizar" el dedo índice. También pueden coexistir anomalías neurovasculares como el anillo nervioso alrededor de la arteria digital.

Se elimina el pulgar con intensa hipoplasia unido a la mano por un pequeño pedículo de piel y se pulgariza el índice.

La pulgarización del índice, descrita en detalle por Littler en 1953, y más tarde refinada por Buck-Gramcko, es una técnica innocua y satisfactoria para "crear" un pulgar.[4,26] Persiste una controversia en cuanto a si debe practicarse en la ausencia unilateral del pulgar, porque la deficiencia puede compensarse por un mecanismo potente de compresión lateral entre el lado cubital del índice y la base del dedo medio, y habrá notable rotación del índice. Lo anterior es un recurso inadecuado que no sustituye a la yema normal o "al pellizcamiento" de la pulpa, producido por transposición del índice. En la ausencia bilateral de los pulgares no hay duda de pulgarizar el índice de una mano (figs. 2-67 y 2-68).

La fecha en que debe practicarse la cirugía respecto a la edad del paciente, depende de la habilidad y de la experiencia del cirujano. A veces el mejor lapso para la pulgarización es entre los seis y 12 meses de edad, a condición de que la técnica se haga en forma meticulosa. En estos casos el lactante aprende patrones normales de prensión desde edad temprana. En la lámina 10 se ilustra la técnica quirúrgica de pulgarización del índice.

En años recientes la creación de las técnicas microquirúrgicas ha permitido trasplantar el primer dedo del pie, a la mano.[7,10-12,14,18,19,32] Los resultados estéticos y funcionales son aún dudosos, y al acumularse mayor experiencia, los criterios y posibilidades serán más amplios. En la actualidad Tachdjian no recomienda esta técnica.

Bibliografía

1. Ahstrom, J. P., Jr.: Pollicization in congenital absence of the thumb. Curr. Pract. Orthop. Surg., 5:1, 1973.
2. Bowe, J. J.: Thumb reconstruction by index transpositions. Plast. Reconstr. Surg., 32:414, 1963.
3. Broadbent, T. R., and Woolf, R. M.: Thumb recon-

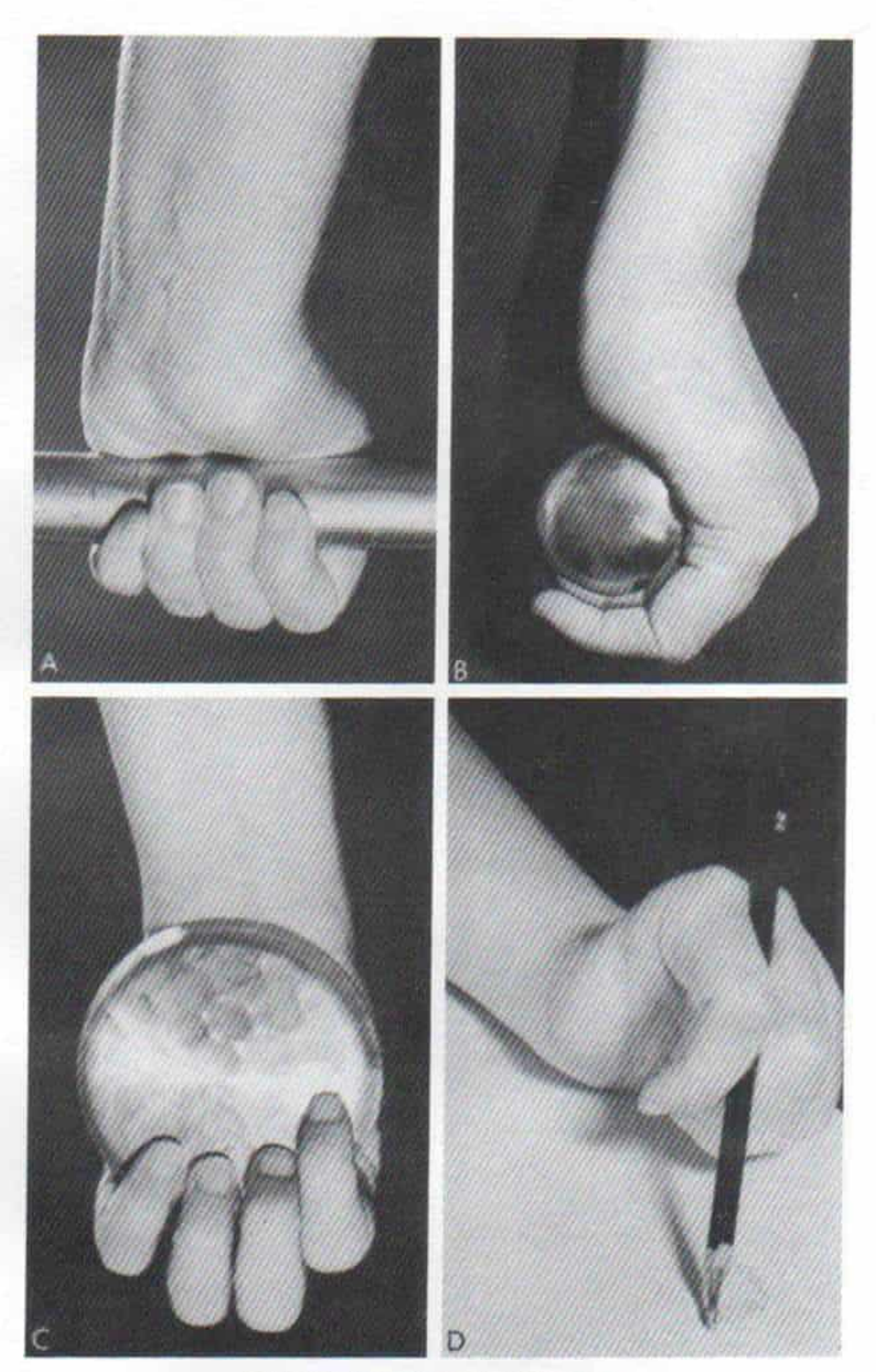


Fig. 2-67. Ausencia congénita de pulgar.

A y **B**, prensión de una barra contra la palma. Adviértase la ausencia de la eminencia tenar. **C**, forma de tomar un disco con cuatro dedos. Es difícil la rotación eficaz de una perilla. **D**, pellizcamiento laterolateral. (Con autorización de Kelikian, **H**.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1974.)

Pulgarización de índice (técnica de Buck-Gramcko)

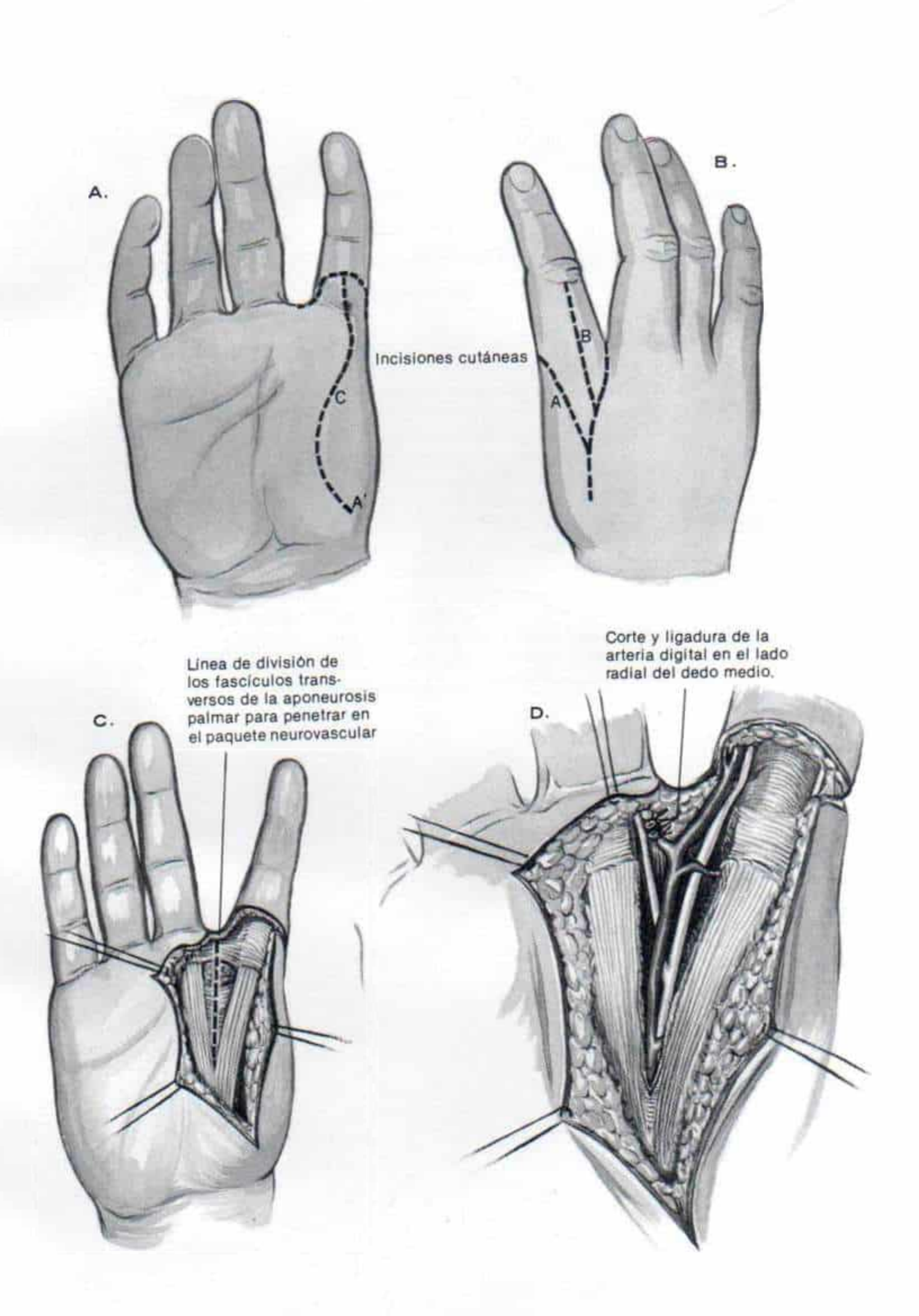
TECNICA OPERATORIA

A y **B**, el operador hace una incisión algo sinuosa en S en el lado radial de la superficie palmar de la mano, desde la cara palmar del índice, cerca de su base, y la termina en la muñeca. Hace otra incisión curvilínea por la base del índice, en el ángulo recto y unida al extremo distal de la primera incisión. Los dos extremos de la incisión se conectan en el dorso de la mano, como se muestra en la figura **B**. La tercera incisión se hace en el dorso de la falange proximal del índice.

C, se seccionan los fascículos transversos de la aponeurosis palmar para penetrar en el paquete neurovascular, entre el índice y el medio.

D, se liga la arteria que va a la cara radial del dedo medio. En siguiente lugar se separa con cuidado el nervio digital en sus fascículos para el índice y el dedo medio. Es importante que no exista tensión en las estructuras neurovasculares cuando se rote el índice. Si existe un anillo nervioso anómalo se corta de modo que no haya angulación de la arteria digital. Es de suma importancia conservar las venas digitales.

Lámina 10. Pulgarización del índice (técnica de Buck Gramcko)

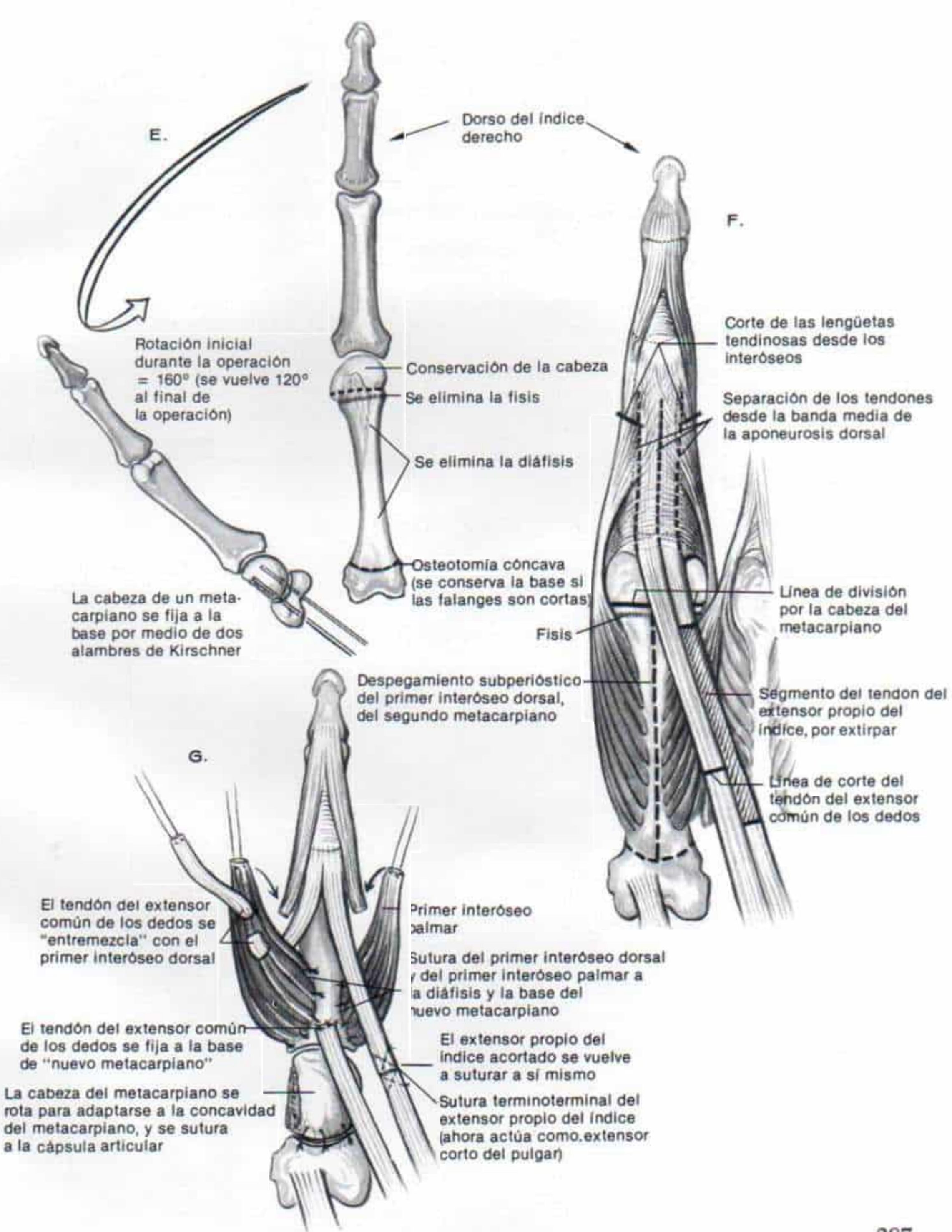


Pulgarización de índice (técnica de Buck-Gramcko) (continuación)

E y **F**, se secciona el tendón del extensor largo del índice a nivel de la articulación metacarpofalángica, y se despegan los interóseos de ese dedo, de la falange proximal, y las bandas laterales de la aponeurosis dorsal. Se hace una incisión subperióstica en el dorso del segundo metacarpiano, y se despegan al nivel subperióstico los interóseos. Precaución: no lesionar estructuras neurovasculares. Se extirpa el metacarpiano del índice, pero se conserva su cabeza. Si las falanges del índice son cortas, se conserva la base del metacarpiano. El índice se rota 160°, y se fija la cabeza del metacarpiano de dicho dedo a su base, con dos alambres de Kirschner. Al terminar la operación la rotación de 160° del índice se torna solamente de 120°. Es importante que la falange proximal del índice esté en hiperextensión completa en relación con la cabeza del metacarpiano, para lograr la máxima estabilidad articular.

G, el tendón del extensor común de los dedos se fija a la base de la falange que era proximal, que actúa ahora como el primer metacarpiano. El extensor común de los dedos actúa ahora como abductor largo del pulgar. El extensor propio del índice se acorta a una dimensión apropiada, y se sutura en forma terminoterminal para funcionar como extensor corto del pulgar. Los orígenes de los primeros interóseos dorsal y palmar se suturan a las bases respectivas, en la diáfisis del nuevo metacarpiano (anteriormente falange proximal.)

Lámina 10. Pulgarización del índice (técnica de Buck-Gramcko)



Pulgarización del índice (técnica de Buck-Gramcko) (continuación)

H, el segmento distal del tendón del extensor común de los dedos se "entremezcla" a través del primer interóseo dorsal, como se muestra en **G**, y se sutura a sí mismo, y a la banda lateral radial de la aponeurosis; a partir de ese momento servirá como abductor corto del pulgar. El primer interóseo palmar se sutura a la banda lateral cubital, para actuar como abductor del pulgar.

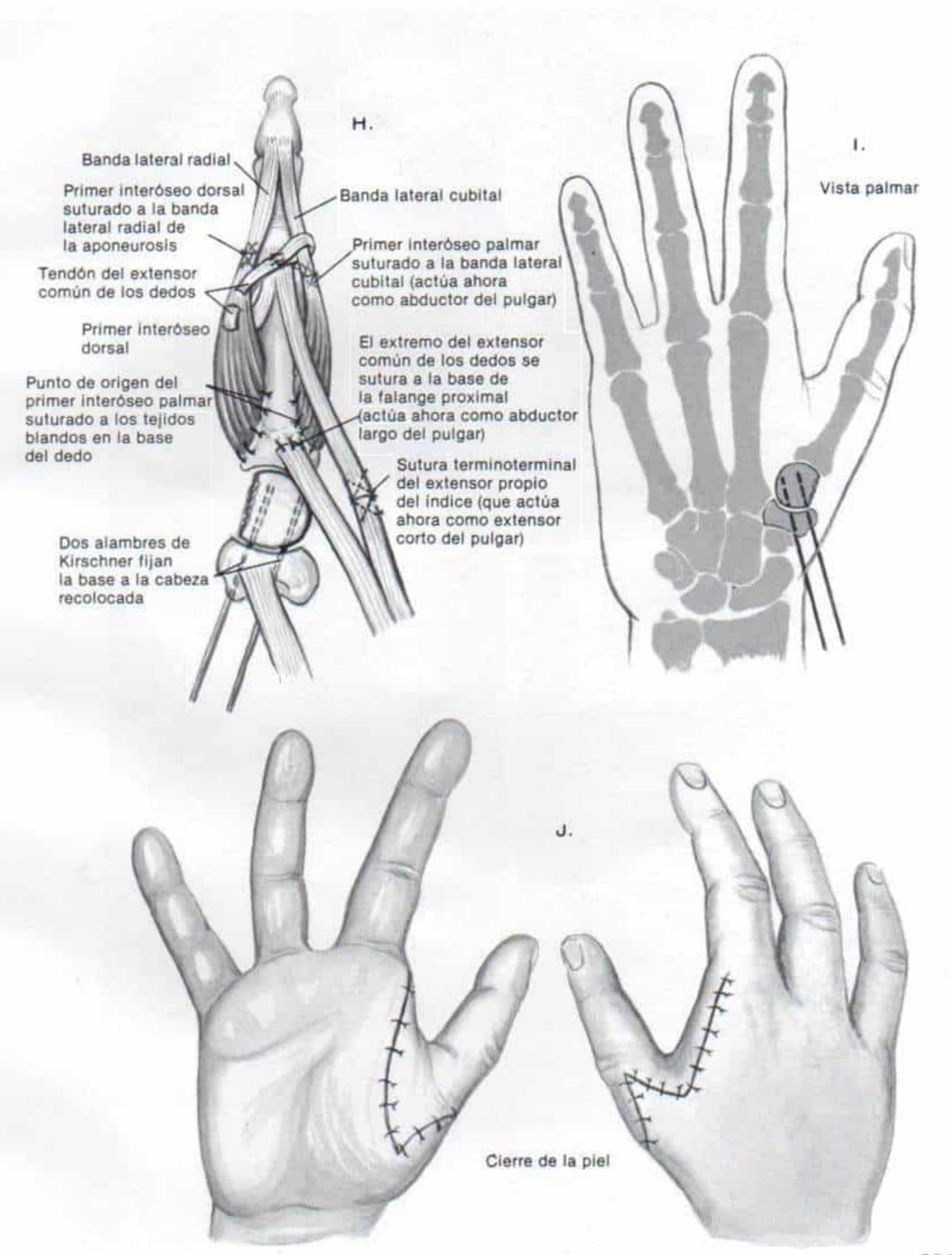
I, vista de la superficie palmar de la mano, en que se advierte el índice rotado, y acortado, que servirá como pulgar.

J, la piel se cierra con puntos separados y se aplica un enyesado supraolecraniano que incorpore el índice pulgarizado.

ATENCION POSOPERATORIA

El enyesado se quita en cuatro semanas y también se extraen los clavos. No se necesita la fusión ósea, porque la unión fibrosa de la cabeza del antiguo metacarpiano a su base, es adecuada para una función satisfactoria.

Lámina 10. Pulgarización del índice (técnica de Buck-Gramcko)



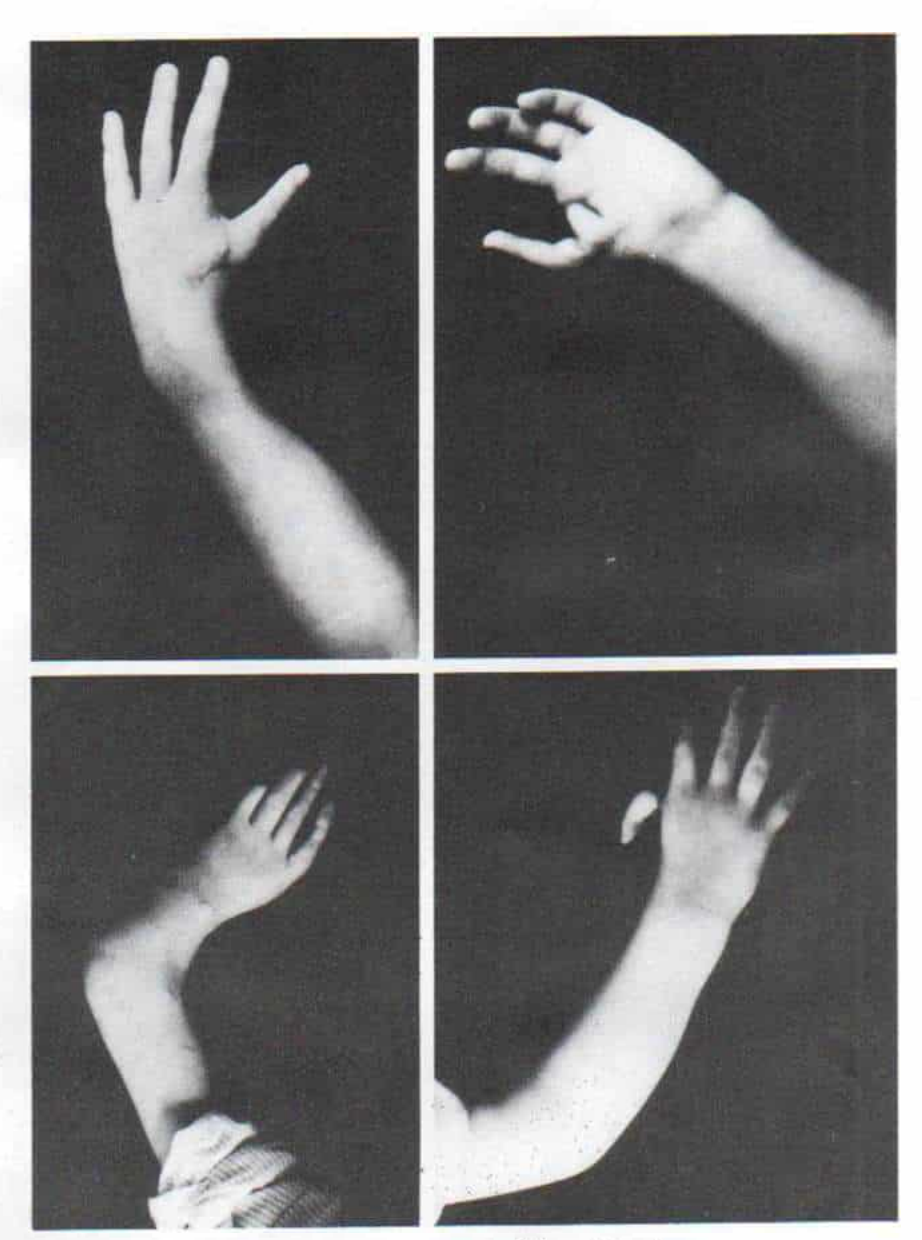


Fig. 2-68. Ausencia congénita bilateral de pulgares.

En el lado izquierdo se hizo pulgarización, y el pulgar derecho falta. Además, el antebrazo derecho muestra una deficiencia longitudinal completa de radio y cúbito.

struction with contiguous skin-bone pedicle graft. Plast. Reconstr. Surg., *26*:494, 1960.
4. Buck-Gramcko, D.: Pollicization of the index finger: Method and results in aplasia and hypoplasia of the thumb. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1605, 1971.
5. Bunnell, S.: Physiological reconstruction of a thumb after total loss. Surg. Gynecol. Obstet., 52:245, 1931.
6. Bunnell, S.: Reconstruction of the thumb. Am. J. Surg., 95:168, 1958.
7. Clarkson, P.: Reconstruction of hand digits by toe transfers. J. Bone Joint Surg., *37-A*:270, 1955.
8. Clarkson, P.: On making thumbs. Plast. Reconstr. Surg., *29*:325, 1962.
9. Clarkson, P.: Erratum (on making thumbs). Plast. Reconstr. Surg., *30*:491, 1962.
10. Clarkson, P., and Chandler, R.: A toe to thumb transplant with nerve graft. Am. J. Surg., 95:315, 1958.
11. Clarkson, P., and Furlong, R.: Thumb reconstruction by transfer of big toe. Br. Med. J., 2:1332, 1949.
12. Cobbett, J. R.: Free digital transfer: report of a case of transfer of a great toe to replace an amputated thumb. J. Bone Joint Surg., *51-B*:677, 1969.
13. Cuthbert, J. B.: Pollicization of the index finger. Br. J. Plast. Surg., *1*:56, 1948–1949.
14. Davis, J. E.: Toe to hand transfer (pedochyrodactyloplasty). Plast. Reconstr. Surg., *33*:422, 1964.
15. De Oliveira, J. C.: Some aspects of thumb reconstruction. Br. J. Surg., *57*:85, 1970.
16. Dunlop, J.: The use of the index finger for the thumb: Some interesting points in hand surgery. J. Bone Joint Surg., 5:99, 1923.
17. Edgerton, M. T., Snyder, G. B., and Webb, W. L.: Surgical treatment of congenital thumb deformities (including psychological impact of correction). J. Bone Joint Surg., *47-A*:1453, 1965.
18. Freeman, B. S.: Reconstruction of thumb by toe transfer. Plast. Reconstr. Surg., *17*:393, 1956.
19. Gilbert, A.: Toe transfers for congenital hand defects. J. Hand Surg., *7*:118, 1982.
20. Harrison, S. H.: Restoration of muscle balance in pollicization. Plast. Reconstr. Surg., *34*:236, 1964.
21. Hung-Yin, C., Ta-Mei, W., Fan-Yu, K., and Chu-Jen, H.: Reconstruction of the thumb. Chin. Med. J., *79*:541, 1959. (Abstracted by David E. Hallstrand, Int. Abstr. Surg., *111*:177, 1960.)
22. Iselin, M.: Chirurgie de la Main. 10th Ed. Paris, Masson. 1955.
23. Jeffery, C. C.: A case of pollicisation of the index finger. J. Bone Joint Surg., *39-B*:120, 1957.
24. Joyce, J. L.: A new operation of the substitution of a thumb. Br. J. Surg., *5*:499, 1918.
25. Kaplan, I., and Plaschkes, J.: One stage pollicisation of little finger. Br. J. Plast. Surg., 13:272, 1960–1961.
26. Littler, J. W.: The neurovascular pedicle method of digital transposition for reconstruction of the thumb. Plast. Reconstr. Surg., *12*:303, 1953.
27. Littler, J. W.: Digital transposition. *In* Adams, J. P. (ed.): Current Practice In Orthopaedic Surgery, Vol. 3. St. Louis, Mosby, 1966.
28. Littler, J. W.: On making a thumb: One hundred years of surgical effort. J. Hand Surg., *1*:35, 1976.
29. Matthews, D.: Congenital absence of functioning thumb. Plast. Reconstr. Surg., *26*:487, 1960.
30. Miura, T.: Thumb reconstruction using radial-innervated cross-finger pedicle graft. J. Bone Joint Surg., 55-A:563, 1973.
31. Moore, F. T.: The technique of pollicisation of the index finger. Br. J. Plast. Surg., *1*:60, 1948–1949.
32. O'Brien, B. M., MacLeod, A. M., Sykes, P. J., et al.: Hallux-to-hand transfer. Hand, 7:128, 1975.
33. Reid, D. A. C.: Reconstruction of the thumb. J. Bone Joint Surg., *42-B*:444, 1960.
34. Schmauk, B.: On the problem of thumb substitution (Zur Problematik des Daumenersatzes). Med. Welt, 9:482, 1960. (Abstr. by Joseph C. Mulier, Int. Abstr. Surg., *111*:178, 1960.)
35. Shaw, M. H., and Wilson, I. S. P.: An early pollicisation. Br. J. Plast. Surg., *3*:214, 1950–1951.
36. Tanzer, R. C., and Littler, J. W.: Reconstruction of the thumb. Plast. Reconstr. Surg., 3:533, 1948.
37. Verdan, C.: The reconstruction of the thumb. Surg. Clin. North Am., *48*:1033, 1968.
38. White, W. F.: Fundamental priorities in pollicization. J. Bone Joint Surg., *52-B*:438, 1970.
39. Zancolli, E.: Transplantation of the index finger in congenital absence of the thumb. J. Bone Joint Surg. 42-A:658, 1960.

CONTRACTURA CONGENITA DEL PULGAR EN FLEXION Y ADUCCION

Se caracteriza por flexión de la articulación metacarpofalángica y aducción del dedo en la palma. Es un síndrome y no una entidad específica, porque el desequilibrio entre la flexión y la extensión del pulgar es resultado de varias causas y no de una sola.

Clasificación

Weckesser, Reed y Heiple sugirieron subdividir el síndrome en cuatro grupos: grupo I: solamente extensión deficiente; grupo II: extensión deficiente combinada con contractura en flexión; grupo III: hipoplasia del pulgar acompañada de deficiencia de músculos y tendones, y grupo IV: comprende los pocos casos que no pertenecen a las primeras tres categorías.[21]

Incidencia

El pulgar congénito en flexión y aducción es una anomalía rara. El grupo I es el más común y comprende 70% de los casos publicados. Le sigue en frecuencia el grupo II, con 23%, y los grupos III y IV son muy raros (en promedio, 3.5% cada uno).[21] La afección casi siempre es bilateral. Se observa un predominio neto en varones, y hay una proporción varones/mujeres de 2.1. Se advierte incidencia familiar con una herencia posible ligada al sexo en el síndrome del grupo I. Por lo común no hay anomalías persistentes, con excepción, a veces, del pie equinovaro.

Signos anatómicos y clínicos

La descripción de Zadek en 1934 señaló la deformidad característica en el lactante: los pulgar están "adosados a las palmas de las manos" (fig. 2-69).[24]

En los casos del *grupo I*, el músculo que muestra hipoplasia o ausencia es el extensor corto del pulgar, aunque a veces también muestra afectación del extensor largo de ese dedo. Los tendones de estos extensores no faltan del todo; están adelgazados hasta asumir la forma de una fina estructura tendinosa a manera de cordón que se angosta en sentido proximal y termina en tejido fibrograso; por lo común no hay músculo real unido a ella. El pulgar puede ser extendido y llevado a abducción en forma pasiva, porque no hay una deformidad contractural fija. No existen otras anomalías de dedos o de la mano.

En el *grupo II* hay una contractura neta de flexión del pulgar, pero además se advierte notable contractura en flexión de los otros dedos, y a veces contractura de codo y rodilla en flexión leve. El trastorno de este grupo puede representar una forma de artrogriposis múltiple congénita. Es de suma importancia la exploración física minuciosa y es necesario descartar la presencia del síndrome de Sheldon-Freeman (o "cara de silbador").

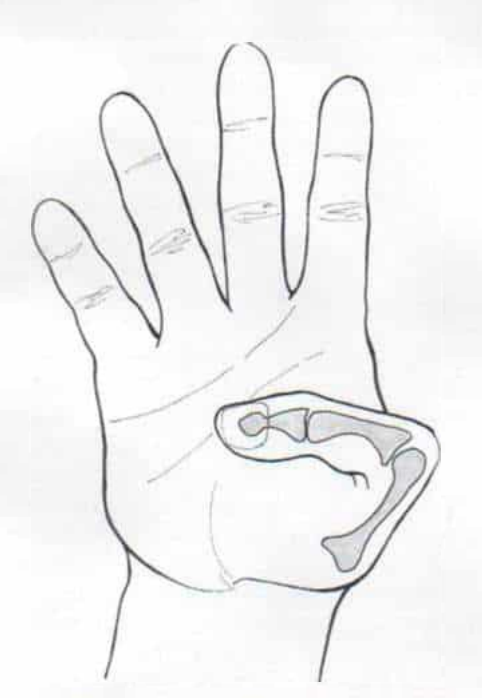


Fig. 2-69. Mano con pulgar en aducción y flexión (congénita).

En el *grupo III*, la afección es más intensa y difusa. El pulgar es pequeño, el primer metacarpiano y sus falanges son hipoplásicas, y es inestable la articulación metacarpofalángica. Se advierte ausencia parcial o incompleta de los tendones extensores del pulgar, músculos de la eminencia tenar y del abductor largo del pulgar. Además de la contractura en flexión, existe notable contractura en aducción del pulgar. El grupo señalado quizá represente una forma leve de deficiencia longitudinal del rayo radical.

El *grupo IV* por lo común incluye grados diversos de polidactilia y además, debilidad musculotendinosa en vez de aplasia.

En el neonato y en los primeros cuatro meses de la vida, el reflejo de prensión es normal, es decir, el pulgar muestra flexión sobre la palma y los dedos se flexionan sobre el pulgar en posición anormal. De manera espontánea y con la estimulación, el lactante mostrará extensión activa de los dedos y del pulgar. Esta posición normal de prensión debe diferenciarse del pulgar congénito en aducción y flexión. En la parálisis cerebral espástica, la hipertonía de aductores y flexores del pulgar "arrastrará" al dedo sobre la palma. La exploración neurológica detenida definirá el grado de parálisis cerebral.

Tratamiento

El tratamiento depende del tipo de anomalía. El pulgar del tipo I por lo común mejora con medidas conservadoras no quirúrgicas. Se inmoviliza el dedo en extensión y abducción y de preferencia las férulas se elaboran de material plástico como polipropileno u Orthoplast. Algunos cirujanos prefieren enyesados. Las férulas deben estar perfectamente moldeadas de manera que las articulaciones metacarpofalángica e interfalángica de los pulgares estén en extensión completa y el metacarpiano del pulgar, en abducción. Las férulas se cambian según sea necesario para adaptarse al crecimiento de la mano del lactante. La inmovilización debe ser continua y no sólo por la noche. La de los pulgares se continúa durante tres meses como mínimo, fecha en la cual se podrá saber con cierta exactitud si faltan o no son funcionales los extensores del pulgar. Si al final de los tres meses hay mejoría y surge

moderada extensión activa, se continúa la inmovilización con férulas durante otros tres meses. Al parecer, los extensores débiles del pulgar se fortalecen con el crecimiento si se les protege en los comienzos de la vida contra la tensión extraordinaria de los flexores de ese dedo. Los resultados a largo plazo han indicado que la recuperación de la potencia persiste, y la extensión del pulgar sigue siendo funcionalmente satisfactoria.

Si al final de los tres meses no hay extensión activa y potente del pulgar y reaparece la deformidad inmediatamente, se continúa por otros tres meses la inmovilización de ese dedo en extensión-abducción. A veces aparece extensión activa del pulgar después de este lapso adicional de inmovilización; sin embargo, ello es poco probable y en estos casos se necesitará transferencia tendinosa. Cabría preguntarnos cuál es la mejor edad para operar. Es preferible que el niño sea lo suficientemente colaborador para intentar la transferencia de tendones. Por tal motivo, Tachdjian recomienda diferir la operación hasta los tres años de edad. En el ínterin se utilizan ejercicios de estiramiento pasivo del pulgar en abducción-extensión e inmovilización por la noche para evitar la deformidad contractural fija.

El tendón más adecuado para la transferencia es el extensor propio del índice; posee la potencia motora y longitud apropiadas, y "está en fase". El tendón transferido debe fijarse en forma muy exacta a la base de la falange distal del pulgar, para obtener cierto grado de tenodesis, contra la tracción intensa del flexor largo del pulgar. Es importante no lesionar la lámina de crecimiento en la base de la falange distal. Es mejor unir el tendón transferido al tendón "adelgazado" del extensor largo del pulgar, en su punto de inserción. El empleo de alambre liso de Kirschner de calibre adecuado asegura que las articulaciones interfalángica y metacarpofalángica del pulgar están en extensión completa, y el metacarpiano del pulgar, en abducción. El enyesado supraolecraniano se aplica para inmovilización externa, durante seis semanas.

Otros posibles músculos motores para los tendones en transferencia son el cubital posterior (Kelikian); el primer radial (Gold y Perlman, Zadek), el supinador largo (Flatt) y el flexor superficial de los dedos correspondiente a anular o medio (Littler, Crawford y colaboradores).[5,6,8,11,12,24] Muchas de estas transferencias tendinosas requieren ampliación con un injerto obtenido del palmar menor, el plantar delgado o alguno de los extensores largos de los dedos del pie (por lo común, el cuarto). Los resultados de las transferencias tendinosas, a largo plazo para lograr extensión del pulgar, son muy satisfactorios.

En el grupo II o en casos tardíos del grupo I con deformidad contractural de tejidos blandos, se necesitará como primera fase la liberación preliminar de tejidos blandos. La contractura de la piel entre el índice y el pulgar se ensancha por plastia en Z. En un caso grave puede necesitarse un colgajo dorsal completo por rotación, y un injerto de espesor total de piel; también el cirujano tendrá que liberar el aductor del pulgar, del tercer metacarpiano, por una incisión mediopalmar separada, alargar el flexor largo del pulgar a nivel de la muñeca, y liberar el flexor corto del pulgar en su inserción y el primer interóseo dorsal, del metacarpiano. Para permitir la corrección completa habrá que cortar la cápsula articular. Tal liberación amplia obliga a inmovilización interna de las articulaciones interfalángica y metacarpofalángica del pulgar, en extensión, y el pulgar en abducción. Las transferencias tendinosas para lograr extensión activa del pulgar se practican tres a seis meses después de corregir la deformidad estructural. El arco normal de movimiento articular es el requisito indispensable para el buen éxito de la transferencia tendinosa.

En los casos del grupo III la articulación metacarpofalángica es inestable; se le trata por artrodesis en el paciente mayor de 12 años de edad y por condrodesis en el de menor edad. Se requieren transferencias tendinosas para lograr extensión y abducción del pulgar, y también a veces oposición.

Casi todos los casos del grupo IV comprenden el pulgar residual en flexión y abducción, después de eliminar el pulgar supernumerario. Existen los extensores de ese dedo, pero son débiles. El tratamiento comprende la retención duradera del pulgar residual en extensión y abducción en un enyesado o en una férula de plástico. Con el tratamiento de ese tipo, a menudo se restaura la abducción y extensión activas y satisfactorias del pulgar.

Bibliografía

1. Barsky, A. J.: Congenital anomalies of the hand. J. Bone Joint Surg., 33-A:35, 1951.
2. Barsky, A. J.: Congenital Anomalies of the Hand and

Their Surgical Treatment. Springfield, Thomas, 1958, p. 112.
3. Broadbent, T. R., and Woolf, R. M.: Flexion adduction deformity of the thumb—congenital clasped thumb. Plast. Reconstr. Surg., *34*:612, 1964.
4. Bunnell, S.: Surgery of the Hand. 3rd Ed. Philadelphia, Lippincott, 1956, p. 26.
5. Crawford, H. H., Horton, C. E., and Adamson, J.: Congenital aplasia or hypoplasia of thumb and finger extensor tendons. J. Bone Joint Surg., *48-A*:82, 1966.
6. Flatt, A. E.: The Care of Congenital Hand Anomalies. St. Louis, Mosby, 1977, pp. 60–63.
7. Gesell, A.: An Atlas of Infant Behavior. Vol. 1. New Haven, Yale University Press, 1934, pp. 243–249.
8. Gold, A. M., and Perlman, R. D.: Congenital clasped thumb deformity. Case report. Bull. Hosp. Joint Dis., 29:255, 1968.
9. Granberry, W. M.: American Society for Surgery of the Hand Correspondence Newsletter, No. 1975–36, October 30, 1975.
10. Huber, E.: Hifsoperation bei Medianeeslähmung. Dtsch. Z. Chir., *162*:271, 1921.
11. Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 555–565.
12. Littler, J. W.: The prevention and the correction of adduction contracture of the thumb. Clin. Orthop., *13*:182, 1959.
13. Loomis, L. K.: Congenital "clasped thumb." J. La. State Med. Soc., *110*:23, 1958.
14. Miller, J. W.: Pollex varus: A report of two cases. Univ. Hosp. Bull., Ann Arbor, *10*:10, 1944.
15. Miura, T.: Congenital absence of the flexor pollicis longus. A case report. Hand, 9:272, 1977.
16. Namba, K., Muda, Y., and Hachiguchi, T.: Congenital clasped thumb. Orthop. Surg., *16*:1031, 1965.
17. Neviaser, R. J.: Congenital hypoplasia of the thumb with absence of the extrinsic extensors, abductor pollicis longus, and thenar muscles. J. Hand Surg., *4*:301, 1979.
18. Strauch, B., and Spinner, M.: Congenital anomaly of the thumb: Absent intrinsics and flexor pollicis longus. J. Bone Joint Surg., *58-A*:115, 1976.
19. Su, C. T., Hoopes, J. E., and Daniel, R.: Congenital absence of the thenar muscle innervated by the median nerve. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1087, 1972.
20. Weckesser, E. C.: Congenital flexion-adduction deformity of the thumb (congenital "clasped thumb"). J. Bone Joint Surg., *37-A*:977, 1955.
21. Weckesser, E. C., Reed, J. R., and Heiple, K. G.: Congenital clasped thumb (congenital flexion-adduction deformity of the thumb). J. Bone Joint Surg., *50-A*:1417, 1968.
22. White, J. W., and Jensen, W. E.: The infant's persistent thumb clutched hand. J. Bone Joint Surg., *34-A*:680, 1952.
23. Wood, V. E.: Thumb-clutched hand. *In* Green, D. P. (ed.): Operative Hand Surgery. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 335–341.
24. Zadek, I.: Congenital absence of the extensor pollicis longus of both thumbs. Operation and cure. J. Bone Joint Surg., *16*:432, 1934.

TENOVAGINITIS ESTENOSANTE DEL FLEXOR LARGO DEL PULGAR

Se trata de una deformidad relativamente rara en que hay engrosamiento y constricción de la vaina tendinosa fibrosa.[1-20] De manera característica, se advierte un nódulo palpable en la cara palmar del pulgar en la región de la articulación metacarpofalángica. La incongruencia de la superficie tendinosa interfiere con el deslizamiento normal dentro de su vaina. El chasquido es resultado del bloqueo de la prominencia tendinosa contra la vaina constreñida y la liberación repentina después de aplicar fuerza pasiva y "superación de la obstrucción". En muchos casos el pulgar está fijo (trabado) en flexión, pero a veces puede estarlo en extensión. El nódulo no es doloroso y el lactante o el niño no se queja. Es la preocupación de los padres lo que motiva la visita al cirujano.

En 25% de los casos, en promedio, la tenovaginitis estenosante se advierte al nacer el niño. Esta forma congénita muestra resolución espontánea en término de 12 meses en 30% de los casos, en promedio. El defecto es bilateral en 50% de los casos presentes desde el nacimiento.[4]

La forma infantil surge más tarde entre los seis y 30 meses de edad y tiene una tasa de restablecimiento espontáneo de 12%, aproximadamente. En esta forma tardía, la afección es bilateral en 25% de los casos. Compere señaló el caso de una mujer de 27 años con tenovaginitis estenosante de ambos pulgares que había persistido desde los tres años de edad.[2] En algunos pacientes el cuadro abarca varios dedos.

Se desconoce la causa de la anomalía y en algunos casos la deformidad es de presentación familiar pero no tiene origen genético. Puede ser parte del síndrome de trisomía 13.[6]

Tratamiento

Es posible hacer ejercicios suaves de estiramiento pasivo varias veces al día, y no dañan, a condición de que el lactante no tenga dolor. A veces cabe probar la inmovilización del pulgar, por lapsos parciales en una férula. La inmovilización permanente no debe exceder de dos semanas, por la posibilidad de "fijar" la zona, en dirección inversa. No se han obtenido buenos resultados con la inyección de hidrocortisona en la vaina fibrosa engrosada y el nódulo; no conviene probar un método doloroso y penetrante cuando la experiencia ha demostrado su inutilidad.

Ante la posibilidad de restablecimiento espontáneo es mejor diferir la operación en el

dedo con la tenovaginitis estenosante hasta que el niño tenga dos años de edad. No surgen deformidades fijas, incluso si el trastorno se deja sin tratar hasta los tres años y después se corrige.

El tratamiento quirúrgico comprende la liberación sencilla de la vaina fibrótica del tendón, a través de una incisión transversa en el pliegue de flexión de la articulación metacarpofalángica del pulgar. La técnica se describe e ilustra en la lámina 11. La operación debe practicarse antes de los cuatro años de edad. Los problemas y complicaciones de la operación son el corte inadvertido de los nervios colaterales de los dedos, o del tendón flexor, la adherencia del tendón, e infección. En caso de corte inadvertido habrá que reparar los nervios mencionados y el tendón del flexor largo del pulgar, en el momento de la operación.

Bibliografía

1. Bollinger, J., and Fahey, J.: Snapping thumb in infants and children. J. Pediatr., *41*:445, 1952.
2. Compere, E. L.: Bilateral snapping thumbs. Ann. Surg., 97:773, 1933.
3. Cotton, F. J.: Trigger finger. Am. J. Orthop. Surg., *8423*:587, 1910–1911.
4. Dinham, J. M., and Meggitt, B. F.: Trigger thumbs in children. A review of the natural history and indications for treatment in 105 patients. J. Bone Joint Surg., 56-*B*:153, 1974.
5. Fahey, J. J., and Bollinger, J. A.: Trigger-finger in adults and children. J. Bone Joint Surg., *36-A*:1200, 1954.
6. Flatt, A. E.: The Care of Congenital Anomalies. St. Louis, Mosby, 1977, pp. 58–60.
7. Gharib, R.: Stenosing tenovaginitis (trigger finger). J. Pediatr., 69:294, 1966.
8. Hart, C. M.: Trigger thumb. Lancet, *80*:436, 1960.
9. Hauck, G.: Ueber eine Tendovaginitis stenosans der Beugeschnenschcide mit dem Phanomen des schnellende Finger. Arch. Klin. Chir., *123*:232, 1932.
10. Hodgins, T., and Lipscomb, P.: Bilateral trigger fingers in a child: Report of a case. Proc. Staff Meet. Mayo Clin., *31*:279, 1956.
11. Houston, J. P., and Wilson, W. F.: The etiology of the trigger finger. Hand, *4*:257, 1972.
12. Hudson, H. W.: Snapping thumb in childhood. N. Engl. J. Med., *210*:854, 1934.
13. Jahss, S. A.: Trigger finger in children. J.A.M.A., *107*:1463, 1936.
14. James, T.: Bilateral trigger thumb in infants. Arch. Dis. Child., *35*:302, 1960.
15. Rose, T. F.: Bilateral trigger finger in infants. Med. J. Aust., *1*:18, 1946.
16. Sprecher, E. E.: Trigger thumb in infants. J. Bone Joint Surg., *31-A*:672, 1949.
17. Van Neck, M.: Nodules congénitaux des tendons. Etiologie des pouces à ressort. Arch. Franco-Belges Chir., *29*:924, 1926.
18. White, J. W., and Jensen, W. E.: Trigger thumb in infants. Am. J. Dis. Child., *85*:1412, 1953.
19. Wilks, J.: Trigger thumb. Practitioner, *177*:725, 1956.
20. Zadek, I.: Congenital absence of extensor pollicis longus of both thumbs: Operation and cure. J. Bone Joint Surg., *16*:432, 1934.

SINFALANGIA

La sinfalangia es la falta de separación de los dedos, y en ella hay fusión de una falange a otra dentro del mismo dedo. El término fue utilizado por primera vez por Harvey Cushing en 1916.[3] Describió rigidez clínica de las articulaciones interfalángicas proximales, con longitud normal o casi normal de todas las falanges. Los casos que señaló fueron hereditarios. Más tarde, el término sinfalangia fue utilizado por otros autores para describir la rigidez de cualquiera de las articulaciones interfalángicas. Esta malformación congénita pertenece a la categoría general de falta de diferenciación de partes. Puede aparecer en la forma de una malformación aislada y simple, o acompañar a otras deformidades de manos o pies, y también ser parte de innumerables síndromes de tipo congénito como los de Apert, Poland, Möbius, y otros más (cuadro 2-11).

La sinfalangia por lo común se hereda en la forma de un rasgo mendeliano dominante y aparece con mayor frecuencia en personas de raza blanca, ocasionalmente en orientales, y rara vez en negros. La clasificación de Flatt y Wood es la más práctica y sencilla (cuadro 2-12).[9]

El cuadro clínico se caracteriza por falta de movimiento de la articulación afectada en el dedo. La piel sobre la articulación fusionada es lisa y no se observan los pliegues cutáneos

El texto continúa en la página 299

CUADRO 2-11. *Sinfalangia en síndromes**

Acrocefalosindactilia, de Apert
Acrocefalosindactilia, otros síndromes
Braquidactilia tipo B
Braquidactilia tipo C
Sinfalangia de Cushing
Enanismo diastrófico
Sinfalangia de Drey
Sinfalangia de Kirmisson
Sinostosis múltiple
Sinfalangia-braquidactilia WL
Membrana poplítea

* Con autorización de Poznanski, A. K.: The Hand in Radiologic Diagnosis, Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1984, p. 295.

Liberación del pulgar con flexión y aducción congénita

La operación se hace bajo anestesia general e isquemia por torniquete.

TECNICA OPERATORIA

A, el cirujano hace una incisión transversa de 2 cm de largo en la cara palmar del pulgar, a nivel de la articulación metacarpofalángica, pero no en el pliegue de flexión.

B, el tejido subcutáneo se flexiona en concordancia con el pliegue cutáneo. Es importante no seccionar nervios y vasos digitales o colaterales de los dedos que están muy cerca de la superficie de la piel finísima. Por disección roma en el plano longitudinal se separan las estructuras neurovasculares a uno y otro lados del tendón. Se dejan al descubierto la vaina y el tendón flexores con su nódulo. En la flexión o la extensión del pulgar, la vaina engrosada y contraída bloquea el deslizamiento del nódulo.

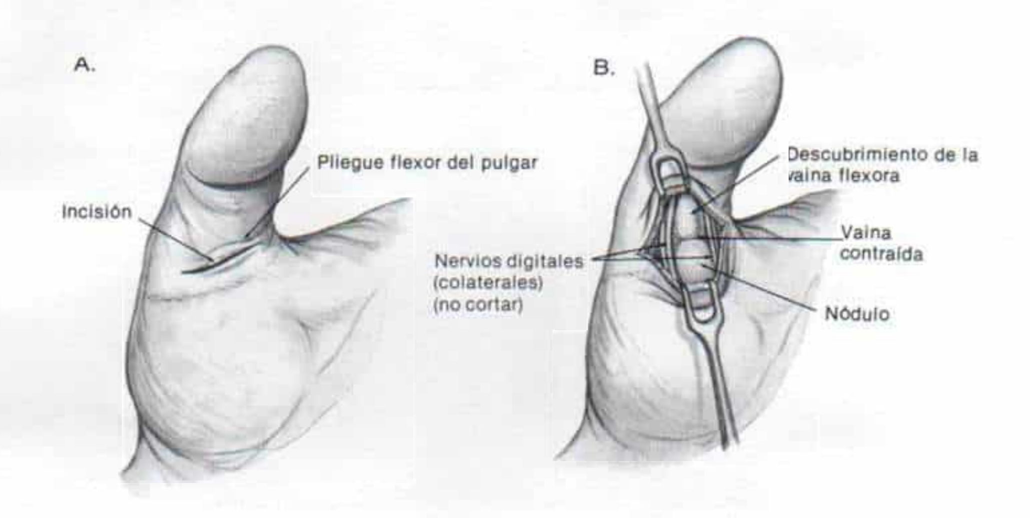
C, se hace una incisión longitudinal en la vaina flexora, en concordancia con el tendón flexor. Se secciona y elimina la vaina engrosada y es importante no cortar inadvertidamente el tendón del flexor largo del pulgar. Se necesita restaurar en la mejor forma posible la flexión y la extensión. No se requiere la ablación parcial del nódulo engrosado del tendón flexor, y hay que resistir la tentación de reducir el nódulo.

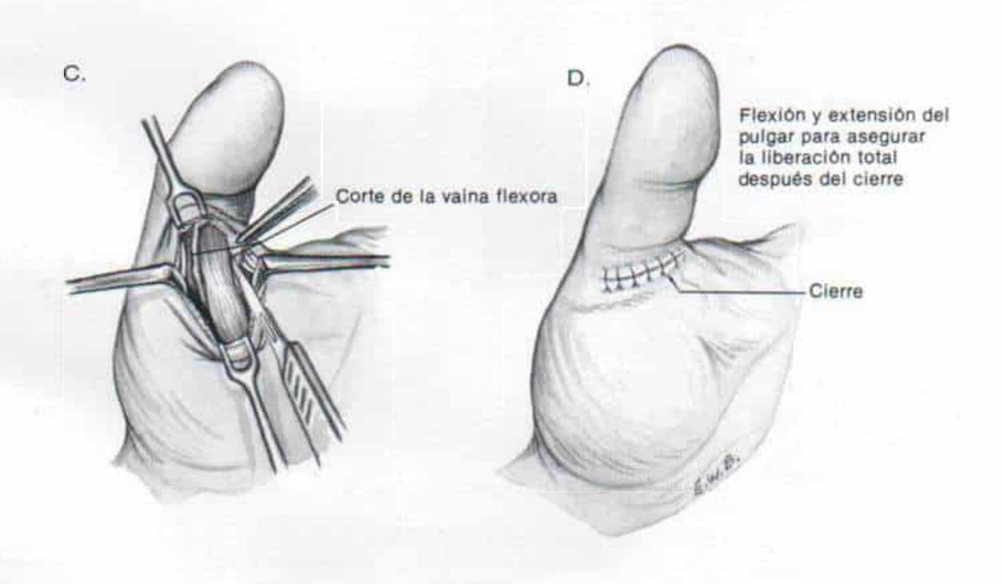
D, se quita el torniquete y después de lograr hemostasia se cierra la incisión con catgut simple 4-0 o 6-0, o suturas absorbibles de Dexon.

ATENCION POSOPERATORIA

Se aplica un apósito blando simple y se pide al niño que mueva el pulgar, a discreción. No constituye un problema la tensión excesiva del tendón.

Lámina 11. Liberación del pulgar con flexión y aducción congénita





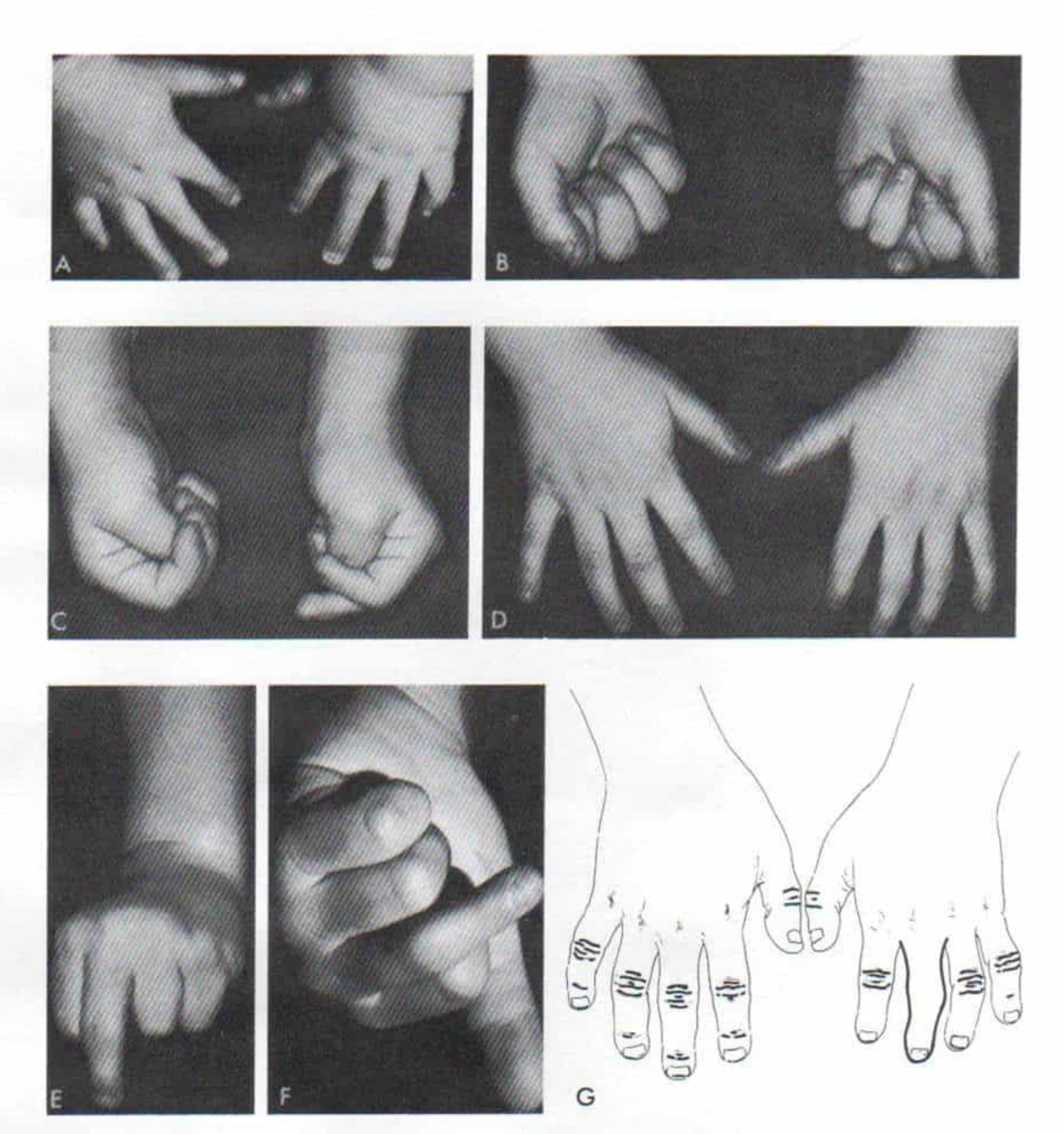


Fig. 2-70. Sinfalangia en un lactante de tres meses de edad.

A a **D**, vista dorsal, palmar y lateral de ambas manos. **E** y **F**, vista dorsal y oblicua de la mano del mismo niño a los cinco y seis años de edad. **G**, esquemas que ilustran los datos de **D** (Con autorización de Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1974).

CUADRO 2-12. *Clasificación de las sinfalangias**

Sinfalangia verdadera
Sencilla
Múltiple
Sinbraquidactilia
Falange media corta
Ausencia de la falange media
Sinfalangia y sindactilia
Síndrome de Apert
Síndrome de Poland
Hipoplasia

* Con autorización de Poznanski, A. K.: The Hand in Radiologic Diagnosis, Philadelphia, W. B. Saunders Co, 1984, p. 294

transversos (fig. 2-70). En el neonato es fácil detectar el problema. Sin embargo, es imposible hacer en el nacimiento el diagnóstico radiográfico, por la falta de osificación de las falanges en la articulación afectada. Con el crecimiento y la maduración, cuando se osifican los huesos, disminuye la anchura articular y termina por haber fusión. Por lo regular, el problema afecta varios dedos. Cuando hay ataque de la articulación interfalángica proximal, el dedo suele estar fijo en extensión. A nivel de la articulación fusionada los tejidos blandos se angostan. El paciente no puede cerrar el puño y tiene dificultad para tomar objetos pequeños.

Tratamiento

El tratamiento se individualiza. Los intentos de lograr movimientos por artroplastia por lo común no producen buenos resultados, y Tachdjian no las recomienda, especialmente en niños en etapa de crecimiento. Los dedos que están fijos en extensión mostrarán mejoría funcional con la osteotomía en flexión. También son obvios los beneficios de este tipo de intervención quirúrgica en el dedo medio en extensión.

En la simbraquidactilia, anomalía en que también hay acortamiento de los dedos, es posible recuperar la longitud relativa al hacer una recesión de los pliegues interdigitales, en los espacios entre la cabeza de los metacarpianos. También es posible alargar quirúrgicamente los dedos.

El tratamiento de la sinfalangia con otras anomalías es complejo, y adquiere importancia individualizar la atención, y a menudo es difícil mejorar la función.

Bibliografía

1. Bell, J.: On brachydactyly and symphalangism. *In* Penrose, L. S. (ed.): The Treasury of Human Inheritance. Vol. 5, Part 1. Cambridge, Cambridge University Press, 1951, pp. 1–31.
2. Comings, D. E.: Symphalangism and fourth digit hypophalangism. Arch. Intern. Med., *115*:580, 1965.
3. Cushing, H.: Hereditary ankylosis of the proximal phalangeal joint (symphalangism). Genetics, *1*:90, 1916.
4. Daniel, G. H.: A case of hereditary anarthrosis of the index finger, with associated abnormalities in the proportions of the fingers. Ann. Eugen., 7:281, 1936.
5. Dellon, A. L., and Gaylor, R.: Bilateral symphalangism of the index finger. J. Bone Joint Surg., 58-A:270, 1976.
6. Drachman, D. B.: Normal development and congenital malformation of joint. Bull. Rheum. Dis., *19*:536, 1969.
7. Drinkwater, H.: Phalangeal anarthrosis (synostosis, ankylosis) transmitted through 14 generations. Proc. R. Soc. Med., *10*:60, 1917.
8. Elkington, S. G., and Huntsman, R. G.: The Talbot fingers: A study of symphalangism. Br. Med. J., *1*:407, 1967.
9. Flatt, A. E., and Wood, V. E.: Rigid digits or symphalangism. Hand, 7:197, 1975.
10. Geelhoed, G., Neel, J. V., and Davidson, R. G.: Symphalangism and tarsal coalitions: A hereditary syndrome. A report on two families. J. Bone Joint Surg., *51-B*:278, 1969.
11. Gorlin, R. J., Kietzer, G., and Wolfson, J.: Staple fixation and proximal symphalangism. Z. Kinderheilkd., *108*:12, 1970.
12. Harle, T. S., and Stevenson, J. R.: Hereditary symphalangism associated with carpal and tarsal fusions. Radiology, 89:91, 1967.
13. Hermann, J.: Symphalangism and brachydactyly syndrome: Report of the WL symphalangism-brachydactyly syndrome: Review of the literature and classification. Birth Defects, Original Article Series, *10*:23, 1974.
14. Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 310–330.
15. Palmieri, T. J.: The use of silicone rubber implant arthroplasty in treatment of true symphalangism. J. Hand Surg., 5:242, 1980.
16. Savarinathan, G., and Centerwall, W. R.: Symphalangism. A pedigree from South India. J. Med. Genet., 3:285, 1966.
17. Schwarz, P., and Rivellini, G.: Symphalangism. A. J. R., 89:1256, 1963.
18. Strasburger, A. K., Hawkins, M. R., Eldridge, R., Hargrave, R. L., and McKusick, V. A.: Symphalangism: Genetic and clinical aspects. Johns Hopkins Med. J., *117*:108, 1965.
19. Sugiura, Y., and Inagaki, Y.: Symphalangism associated with carpal and tarsal fusions. Jpn. J. Hum. Genet., 5:117, 1960.
20. Temtamy, S. A., and McKusick, V. A.: Symphalangism as an essentially isolated malformation. Birth Defects, *14*:495, 1978.
21. Vessel, E. S.: Symphalangism, strabismus and hearing loss in mother and daughter. N. Engl. J. Med., *263*:839, 1960.
22. Wildervanck, L. S., Goedhard, G., and Meijer, S.: Proximal symphalangism of fingers associated with fusion of os naviculare and talus and occurrence of two accessory bones in the feet (os paranaviculare and os tibiale externum) in a European-Indonesian-Chinese family. Acta Genet., *17*:166, 1967.
23. Wray, J. B., and Herndon, C. N.: Hereditary transmission of congenital coalition of calcaneus and navicular (symphalangism associated with tarsal synostosis). J. Bone Joint Surg., *45-A*:370, 1963.

MACRODACTILIA

La macrodactilia, conocida también en la literatura médica como megalodactilia o gigantismo digital, es una rara deformidad congénita en que hay hiperplasia de todos los elementos del dedo afectado, es decir, tejidos blandos, grasa subcutánea, hueso y nervio colaterales de los dedos. La hipertrofia de los dedos es simétrica, y el agrandamiento de los nervios puede llegar en sentido proximal al nivel del gigantismo local.[1-42] No hay pérdida sensitiva. En los niños las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas son flexibles y poseen un arco completo de movimiento; sin embargo, al avanzar la edad puede surgir rigidez articular en el adulto.

Existen dos formas de macrodactilia que son la estática y la progresiva. En la *estática*, el crecimiento del dedo hipertrófico es proporcional al del resto de la mano, en tanto que en la de *tipo progresivo*, el crecimiento del dedo en cuestión se acelera y no guarda proporción con el resto de la mano (fig. 2-71). La forma estática es más frecuente que la progresiva. Se advierte enorme variación en el grado y magnitud del gigantismo propio del dedo.

La causa de la macrodactilia no se conoce. En el diagnóstico diferencial es importante considerar entidades como linfedema, neurofibromatosis, hemangiomas, fístulas arteriovenosas y lesiones esqueléticas como quiste óseo aneurismático o displasia fibrosa.

El tratamiento varía con la intensidad de la afección. En la megalodactilia leve, la reducción del tejido blando se logra al quitar grasa a través de una incisión mediolateral, en un lado del dedo cada vez. Es conveniente dejar que transcurran unos tres meses entre una y otra operaciones. Para evitar la necrosis del colgajo cutáneo se extirpan en una sola pieza, piel, tejido subcutáneo y grasa; después se quita la grasa de la piel y se vuelve a suturar en la forma de un injerto de espesor total.

En la forma moderada y grave, además de la ablación de tejido blando, se lleva a cabo la reducción de hueso; el crecimiento longitudinal se detiene al raspar la lámina de crecimiento. El diámetro transverso de la falange se reduce al extirpar su tercio medio. El despegamiento y el corte de las dos ramillas de los nervios colaterales de los dedos, que llegan a la grasa subcutánea, retrasará o evitará la recidiva. Una vez más, el cirujano operará un lado de un dedo cada vez, y las operaciones las practica con una diferencia de tres meses. En casos graves en que es muy pequeña la posibilidad de contar al final con un dedo aceptable, pueden ser útiles la ablación del dedo o de todo el rayo.

Bibliografía

1. Allende, B. T.: Macrodactyly with enlarged median nerve associated with carpal tunnel syndrome. J. Plast. Reconstr. Surg., 39:578, 1967.
2. Alosio, S. and Novellino, L.: Due casi di gigantismo parziale congenito. Acta Ortop. Ital., 7:245, 1961.
3. Barsky, A. J.: Macrodactyly. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1255, 1967.
4. Battelli, L.: Rilievi patogenitici e clinici sulle macrosomie parziali. Chir. Organi Mov., 55:138, 1966.
5. Bean, W. B., and Peterson, P. K.: Note on a monstrous finger. Arch. Intern. Med., *104*:433, 1959.
6. Ben-Bassat, M., Casper, J., Kaplan, I., and Laron, Z.: Congenital macrodactyly. A case report with a three-year follow-up. J. Bone Joint Surg., *48-B*:359, 1966.
7. Boyes, J. G.: Macrodactylism—a review and proposed management. Hand, 9:172, 1977.
8. Boyes, J. H. (ed.): Bunnell's Surgery of the Hand. 5th Ed. Philadelphia, Lippincott, 1970, p. 95.
9. Brihaye, J., Milaire, J., Dustin, P., and Retif, J.: Local gigantism of the hand associated with a plexiform neurofibroma of the ulnar nerve. J. Neurosurg. Sci., *18*:271, 1974.
10. Byrne, J. J.: Megalodactylism. Am. J. Surg., 88:470, 1954.
11. Charters, A. D.: Local gigantism. J. Bone Joint Surg., *39-B*:542, 1957.
12. Chung, I. H., Kim, N. H., and Choi, I. Y.: Macrodactylism associated with neurofibroma of the median nerve. Yonsei Med. J., *14*:49, 1973.
13. Edgerton, M. T., and Tuerk, D. B.: Macrodactyly (digital gigantism): Its nature and treatment. *In* Littler, J. S., Carmer, L. M., and Smith, J. W. (eds.): Symposium on Reconstructive Hand Surgery, Vol. 9. St. Louis, Mosby, 1974, p. 157.
14. El-Shami, I. N.: Congenital partial gigantism: Case report and review of literature. Surgery, 65:683, 1969.
15. Flatt, A. E.: The Care of Congenital Hand Anomalies. St. Louis, Mosby, 1977, pp. 249–262.
16. Fontana, A. M., Vinay, L., and Verga, G.: La macrodattilia. Ethiopathogenesi e trattamento chirurgico riparatore. Bull. Soc. Piedmont. Chir., *34*:447, 1964.
17. Frykman, G. K., and Wood, V. E.: Peripheral nerve hemartomas with macrodactyly in the hand: Report of three cases and review of the literature. J. Hand Surg., 3:307, 1978.
18. Golding, F. C.: Localized gigantism. *In* McLaren, J. E. (ed.): Modern Trends in Diagnostic Radiology. 3rd Ed. New York, Hooker, 1960, pp. 160–163.
19. Goldman, A. B., and Kaye, J.: Macrodystrophia lipomatosa. Radiographic diagnosis. A. J. R., *128*:101, 1977.
20. Hellmann, K.: Ueber die Behandlung der Makrodaktylies. Ann. Chir. Plast., 9:184, 1964.
21. Hueston, J. T., and Millroy, P.: Macrodactyly associated with hamartoma of major peripheral nerves. Aust. N.Z. Surg., 37:394, 1968.
22. Inglis, K.: Local gigantism (a manifestation of neurofibromatosis): Its relation to general gigantism and to acromegaly. Am. J. Pathol., *26*:1059, 1950.
23. Iselin, M., and Iselin, F.: Traité de Chirurgie de la

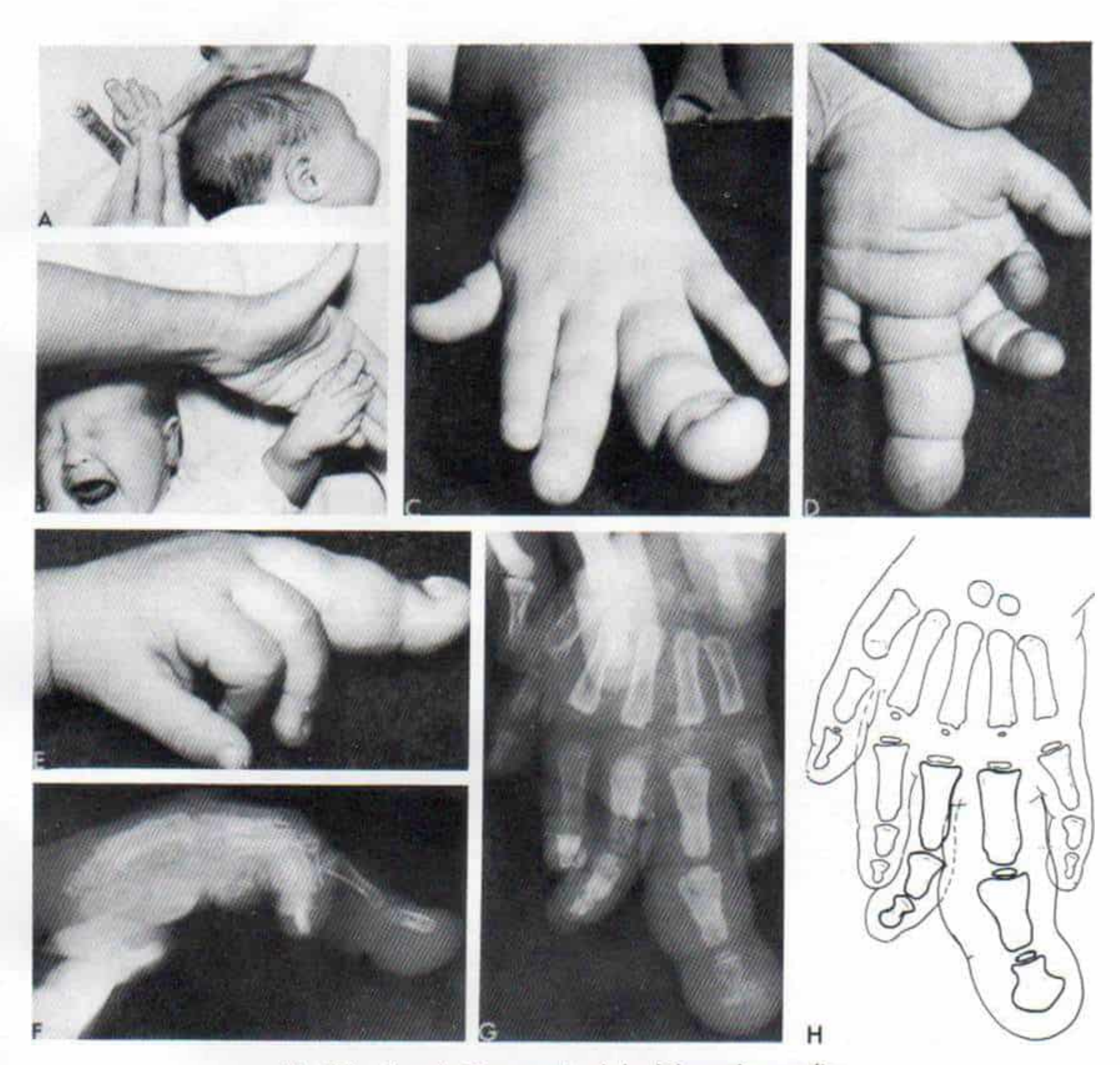


Fig. 2-71. Macrodactilia progresiva de los dedos anular y medio.

A y **B**, vistas dorsales de la mano del neonato. **C** a **E**, vista dorsal, palmar y lateral de la mano izquierda tres meses después. Obsérvese la macrodactilia fulminante y rápida de los dedos medio y anular. El dedo anular está desviado en sentido cubital. **F** y **G**, radiografías lateral y dorsopalmar de la mano izquierda. **H**, esquema que señala la macrodactilia de los dedos medio y anular. (Con autorización de Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1974.)

Main. Paris, Editions Médicales Flammarion, 1967, pp. 295–299.
24. Kaplan, E. B.: Congenital giant thumb. Bull. Hosp. Joint Dis., 8:38, 1947.
25. Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 610–660.
26. Khanna, N., Gupta, S., Khanna, S., and Tripathi, F.: Macrodactyly. Hand, 7:215, 1975.
27. McCarroll, H. R.: Clinical manifestations of congenital neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., 32-A:601, 1950.
28. Millesi, H.: Macrodactyly: A case study. *In* Littler, J. W., Cramer, L. M., and Smith, J. W. (eds.): Symposium on Reconstructive Hand Surgery, Vol. 9. St. Louis, Mosby, 1974, p. 173.
29. Minkowitz, S., and Minkowitz, F.: A morphological study of macrodactylism: A case report. J. Pathol. Bacteriol., 90:323, 1965.
30. Moore, B. H.: Macrodactyly and associated peripheral nerve changes. J. Bone Joint Surg., 24:6, 1942.
31. Mouly, R., and Debeyre, J.: Le gigantisme digital. Etiologie et traitement. A propos d'un cas. Ann. Chir. Plast., 6:187, 1961.
32. Rechnagel, K.: Megalodactylism, report of seven cases. Acta Orthop. Scand., 38:47, 1967.
33. Rousso, M., Katz, S., and Khodadadi, D.: Treatment of a case of macrodactyly of the thumb. Hand, 8:131, 1976.
34. Shima, Y., Kasahara, K., and Nakeseko, T.: Experiences in the treatment of macrodactylia (Japanese). Orthop. Surg. (Tokyo), 18:292, 1967.
35. Tagliabue, D., and Spina, G. M.: Le macrodattilie. Arch. Orthop., 73:792, 1960.
36. Temtamy, S. A., and Rogers, J. G.: Macrodactyly, a hemihypertrophy and connective tissue nevi: Report of a new syndrome and review of the literature. J. Pediatr., 89:924, 1976.
37. Thorne, F. L., Posch, J. L., and Mladick, R. A.: Megalodactyly. Plast. Reconstr. Surg., 41:232, 1968.
38. Tsuge, K.: Treatment of macrodactyly. Plast. Reconstr. Surg., 39:590, 1967.
39. Tsuge, K., and Ikuta, Y.: Macrodactyly and fibro-fatty proliferation of the median nerve. Hiroshima J. Med. Sci., 22:83, 1973.
40. Tuli, S. M., Khanna, N. N., and Sinha, G. P.: Congenital macrodactyly. Br. J. Plast. Surg., 22:237, 1969.
41. Wood, V. E.: Macrodactyly. J. Iowa Med. Soc., 59:922, 1969.
42. Yaghmai, I., McKowne, F., and Alizadeh, A.: Macrodactylia fibrolipomatosis. South. Med. J., 69:1565, 1976.

MANO HENDIDA

Se caracteriza por la ausencia congénita del rayo central y la división de toda la mano en sus segmentos radial y cubital (fig. 2-72).[1-37] La anomalía es rara y comprende 2% de todas las malformaciones manuales.[3,12] Afecta más bien a los varones, y en forma bilateral. La malformación similar del pie se observa en 50% de los casos. Otras anomalías coexistentes son labio y paladar hendidos, cataratas, sordera, ausencia de uñas, cardiopatía congénita, y ano imperforado (cuadro 2-13).

Walker y Clodius han considerado que la coexistencia de la hendidura mencionada (en tenaza de langosta) en manos y pies, y paladar y labio hendidos, constituye un síndrome separado.[37]

Se desconoce la causa exacta de la mano hendida. El elemento teratógeno en la lámina en desarrollo se manifiesta por la séptima semana de vida embrionaria. Maisels ha propuesto la teoría de supresión centrípeta como una progresión del elemento lesivo hasta la lámina de la mano en desarrollo, para así explicar las diversas formas de deformidades en "tenaza de langosta": la hendidura simple de la mano sin ausencia de dedos sería la forma más leve; le seguiría en intensidad la ausencia del rayo del dedo medio, con supresión progresiva de los rayos radiales y la afección final de rayos cubitales, y supresión total de todos los dedos (fig. 2-73). La sindactilia de los de-

CUADRO 2-13. *Anomalías y síndromes que se acompañan de mano hendida. Deformidad en tenaza de langosta o monodactilia**

Anomalías
- Paladar y labio hendidos
- Defectos ectodérmicos
  - Anoniquia
- Anormalidades del oído
  - Sordera
- Anormalidades de los ojos
  - Cataratas
  - Ciclopía
  - Nistagmo
- Anormalidades de miembros
  - Pie hendido
  - Pie zambo y otras anomalías
  - Fémur bífido
  - Aplasia tibial
  - Sinostosis radiocubital
- Anomalía de vías gastrointestinales
  - Ano imperforado
- Anomalías de vías genitourinarias
  - Fusión
- Ausencia de músculo pectoral mayor
- Seudoartrosis, de clavícula

Síndromes
- Asociación acral-renal
- Aglosia-adactilia
- Anquiloglosia superior
- EEC
- Ives-Houston
- Disostosis mandibulofacial
- Möbius
- Seudotalidomida
- Ectromelia-ictiosis unilateral

* Con autorización de Poznanski, A. K.: The Hand in Radiologic Diagnosis. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1984, p. 255.

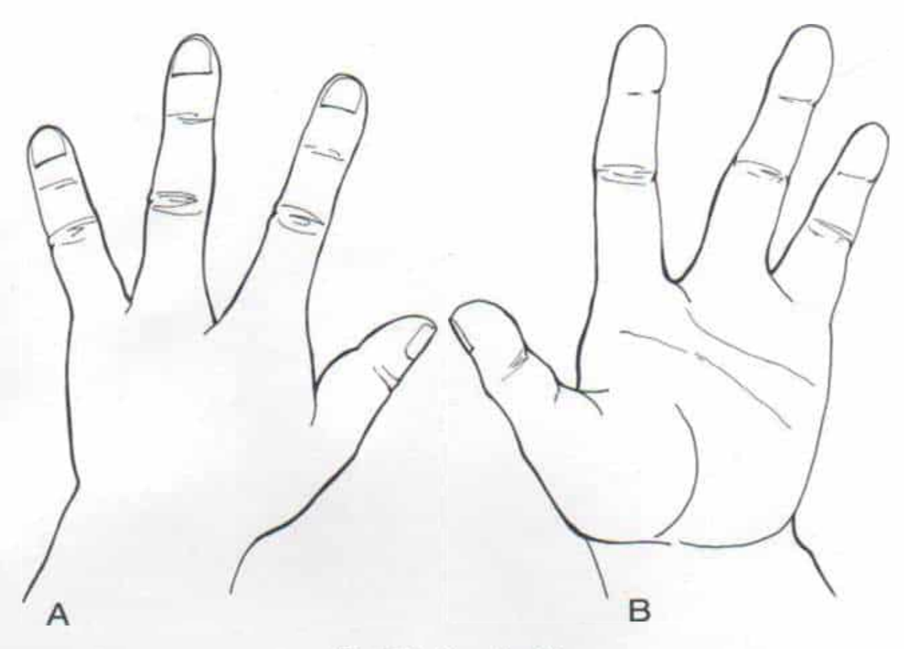


Fig. 2-72. Mano hendida.

Adviértase el defecto en V entre el pulgar y el índice y entre el anular y el meñique. Falta el rayo central. **A**, vista dorsal. **B**, vista palmar.

dos marginales da a la mano el típico aspecto de "tenaza de langosta".[25]

La mano hendida es una anomalía hereditaria en que varios pedigrís (árboles genealógicos) indican una transmisión dominante; puede haber penetrancia incompleta y herencia recesiva, y a veces el trastorno no se manifieste en una generación.[19,35,36]

Barsky ha subdividido las anomalías de la mano hendida en dos grupos principales: típicas y atípicas. Las *típicas* muestran un defecto central profundo en V y ausencia de todo el rayo del dedo medio. Es precisamente esta forma la que es hereditaria, con afección bilateral y coexistencia frecuente con anomalías como pie hendido. En el tipo *atípico* faltan varios rayos además del central, y se advierte el defecto característico en U entre los demás dedos marginales. El ataque en la forma típica es unilateral y por lo común no surgen también anomalías en los pies, no es hereditaria, afecta de manera esporádica, y no ataca a otros miembros de la familia. Flatt prefiere el término "mano en tenaza de langosta" para la forma atípica totalmente desarrollada.[12]

Cuadro clínico

La simple inspección de la mano detecta la anomalía. Desde el punto de vista funcional, las actividades y destreza de la mano con la anomalía son extraordinarias, pues posee mecanismos excelentes de toma y pinzamiento. La sindactilia entre los dedos marginales y la contractura del pulgar en aducción, en caso de haberlas, interfieren a veces en la función óptima. Desde el punto de vista estético, la mano tiene un aspecto grotesco y objetable, y no es raro que los adolescentes la escondan.

Tratamiento

El tratamiento intenta mejorar la función. Las medidas para mejorar el aspecto de la mano no son fructíferas; no puede lograrse una mejoría notable en el aspecto estético, y tampoco mejorar la aceptación social de la deformidad.

El tratamiento se practica en etapas. *En primer lugar*, se separan los dedos marginales,

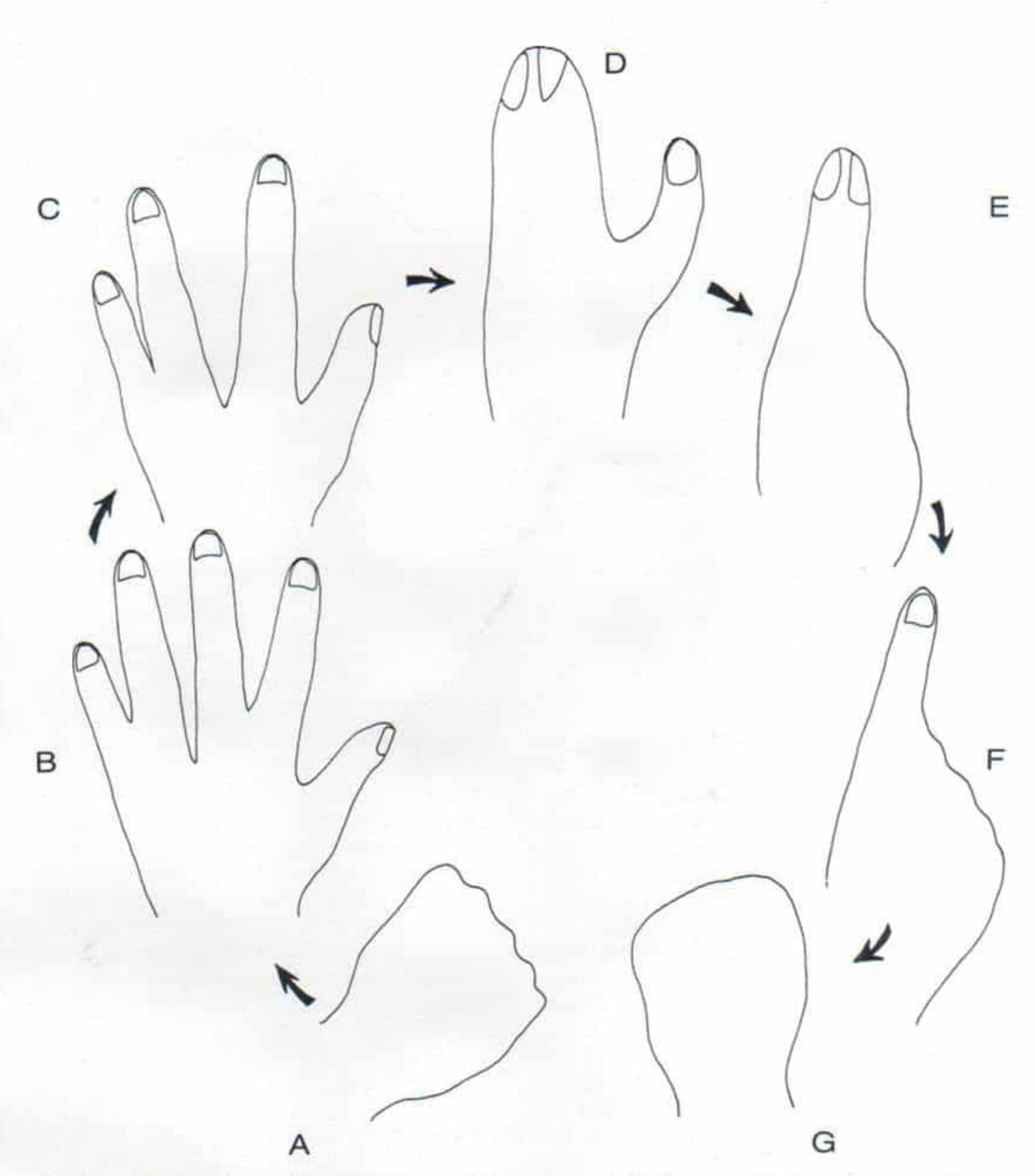


Fig. 2-73. Teorías de la supresión centrípeta como daño progresivo a la lámina manual de desarrollo, para explicar la patogenia de las deformidades en "tenaza de langosta".

A, lesión a la lámina manual en desarrollo. **B**, dehiscencia sencilla de la mano con ausencia de tejido. **C**, ausencia del rayo correspondiente al dedo medio. **D**, ausencia del rayo que corresponde al dedo medio y el dedo índice. **E**, ausencia de los rayos de dedo medio y dedo índice y del pulgar. El anular y el meñique están fusionados. Ausencia de todos los rayos, excepto del índice. **G**, ausencia de todos los dedos. (Modificado con autorización de Maisels, D. O. Theory of pathogenesis of lobster claw deformities. Hand, 2:79, 1970.)

si tienen sindactilia, operación que se practica al año de edad. La técnica se describe en la lámina 8. *En segundo lugar,* se cierra la hendidura en la mano, por lo común de seis a 18 o 24 meses después. La cirugía intenta evitar la diastasis de la reparación ulterior. La osteotomía de metacarpianos adyacentes por lo común no se necesita. En un dedo, se adapta un colgajo de piel romboide con una base ancha distal, y se elimina la grasa en él. Más tarde se sutura en sentido dorsolateral al dedo vecino, para lograr así una comisura transversa. Se elimina todo exceso de tejido entre los metacarpianos, y estos últimos se aproximan y unen por reparación de tejidos blandos y ligamentos o al fijarlos con puntos no absorbibles como Mersilene. La sutura se hace a través de finos orificios de barreno en la cabeza de los metacarpianos, teniendo cuidado de no lesionar la fisis, que está en sentido distal en los metacarpianos de los dedos. En casos graves, si los metacarpianos tienden a separarse hacia los lados, se secciona la cápsula de la articulación carpometacarpiana, y a veces se tiene que practicar una osteotomía incompleta en uno o ambos metacarpianos. La posibilidad de contractura de la cicatriz se lleva al mínimo por medio de colgajos curvilíneos y no rectos. Los colgajos cutáneos dorsal y palmar se cierran en dirección proximal-distal.

Se hacen todos los intentos para que haya una "inclinación" dorsopalmar, y una comisura normal. El enyesado supraolecraniano se aplica para proteger la reparación intermetacarpiana, durante tres o cuatro semanas. La *tercera etapa* del tratamiento de la mano hendida incluye la movilización del pulgar contraído, al rotar los colgajos dorsales en el espacio interdigital del índice, para lograr piel abundante.

A veces los dedos marginales son inestables, por hipoplasia de las falanges y por lo común hay afección de las falanges medias. La artrodesis de las articulaciones interfalángicas distales, o a veces, de las proximales, permitirá obtener esta estabilidad y mejorar la función. Si hay hipoplasia concomitante de los músculos que controlan los dedos marginales, las transferencias tendinosas permitirán el movimiento activo y la potencia motora. Los extensores y los flexores del carpo constituyen una fuente adecuada de energía motriz; la longitud adecuada de los tendones se logra por injertos de este tipo, y una fuente común para obtener este tejido es el tendón del plantar delgado.

Bibliografía

1. Ahstrom, J. P.: Surgical treatment of cleft hand. Orthop. Trans., *1*:92, 1977.
2. Ayer, A. A., and Rao, V. S.: Split hand and split foot. J. Indian Med. Assoc., *24*:108, 1954.
3. Barsky, A. J.: Cleft hand: Classification, incidence and treatment. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1707, 1964.
4. Berndorfer, A.: Gesichtsspalten gemeinsam mit Hand- und Fusspalten. Z. Orthop., *107*:344, 1970.
5. Blankenburg, H.: Spalthand- und Spaltfussbildungen in typischen und atypischen. Beitr. Orthop. Traum., *14*:209, 1967.
6. Buck-Gramco, D.: Congenital malformations of the hand: Indications, operative treatment and results. Scand. J. Plast. Reconstr. Surg., 9:190, 1975.
7. Bujdoso, G., and Lenz, W.: Monodactylous split hand–split foot. A malformation occurring in three distinct genetic types. Eur. J. Pediatr., *133*:207, 1980.
8. Campbell-Reid, D. A.: Reconstruction of the thumb. J. Bone Joint Surg., *42-B*444, 1960.
9. David, T. J.: The differential diagnosis of the cleft hand and cleft foot malformations. Hand, *6*:58, 1974.
10. Der Koloustian, V. M., and Mnaymneh, W. A.: Bilateral tibial aplasia with lobster claw hands. A rare genetic entity. Acta Paediatr. Scand., *62*:77, 1973.
11. Dowd, C. N.: Cleft hand: A report of a case successfully treated by the use of periosteal flaps. Ann. Surg., *24*:211, 1896.
12. Flatt, A. E.: The Care of Congenital Hand Anomalies. (Cleft Hand and Central Defects). St. Louis, Mosby, 1977, pp. 265–285.
13. Flort, A. J. A.: Des difformités congénitales et acquises des doigts, et des moyens d'y remédier. Paris, Delahaye, 1869.
14. Godunova, G. S.: Operative treatment of congenital split hand. *In* Godunova, G. S. (ed.): Orthopaedics, Traumatology and the Application of Prostheses, No. 6, 1973. Summary in English I.C.I.B., *13*:14, 1974.
15. Gollop, T. R., Lucchesi, E., Martins, R. M. M., and Nione, A. S.: Brief clinical report: Familial occurrence of bifid femur and monodactylous ectrodactyly. Am. J. Med. Genet., *7*:319, 1980.
16. Graham, J. B., and Badgley, C. E.: Split-hand with unusual complications. Am. J. Hum. Genet., 744, 1954.
17. Grebe, H.: Spalthande und Fusse. *In* Becker, P. E. (ed.): Humangenetik. Stuttgart, Thieme, 1964, pp. 304–316.
18. Holmes, L. B., and Remensnyder, J. P.: Hypoplasia of the second metacarpal in mother and daughter. J. Pediatr., *81*:1165, 1972.
19. Jaworska, M., and Popiolek, J.: Genetic counselling in lobster-claw anomaly: Discussion of variability of genetic influence in different families. Clin. Pediatr., 7:396, 1968.
20. Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 467–489.
21. Kelikian, H., and Doumanian, A.: Congenital anomalies of the hand. Part I. J. Bone Joint Surg., 39-A:1002, 1957.
22. Lees, D. H., Lawler, S. D., Renwick, J. H., and Thoday, J. M.: Anonychia with ectrodactyly: Clinical and linkage data. Ann. Hum. Genet., 22:69, 1957.
23. Lewis, T., and Embleton, D.: Split-hand and split-foot deformities, their types, origins and transmission. Biometrika, 6:25, 1908.
24. Maisels, D. O.: Lobster claw deformities of the hands and feet. Br. J. Plast. Surg., 23:269, 1970.
25. Maisels, D. O.: Lobster claw deformities of the hand. Hand, 2:79, 1970.
26. Milford, L.: The hand. *In* Edmonson, A. S., and

Crenshaw, A. H. (eds.): Campbell's Operative Orthopaedics. 6th Ed. St. Louis, Mosby, 1980, pp. 349–353.
27. Miura, T., and Komada, T.: Simple method for reconstruction of the cleft hand with an adducted thumb. Plast. Reconstr. Surg., *64*:65, 1979.
28. Nutt, J. N., III, and Flatt, A. E.: Congenital central hand deficit. J. Hand Surg., *6*:46, 1981.
29. Pearson, K.: On the existence of the digital deformity—so-called "lobster claw"—in the apes. Ann. Eugen., *4*:339, 1931.
30. Poznanski, A. K.: The Hand in Radiologic Diagnosis. Philadelphia, Saunders, 1984, pp. 252–256.
31. Ribiero, A. L.: Lobster-claw hands. Br. Med. J., *1*:1209, 1954.
32. Rudiger, R. A., Haasse, W., and Passarge, E.: Association of ectrodactyly, ectodermal dysplasia, and cleft lip-palate. Am. J. Dis. Child., *120*:160, 1970.
33. Searle, A. G.: Hereditary "split-hand" in the domestic cat. Ann. Eugen., *17*:279, 1953.
34. Snow, J. W., and Littler, J. W.: Surgical treatment of cleft hand. Transactions of the International Society of Plastic and Reconstructive Surgery, 4th Congress, Rome, 1967, Excerpta Medica Foundation, pp. 888–893.
35. Temtamy, S. A., and McKusick, V. A.: The genetics of hand malformations. Birth Defects, Original Article Series, *14*:3, 1978.
36. Verma, I. C., Joseph, R., Bhargara, S., and Mehta, S.: Split hand and split foot deformity inherited as an autosomal recessive trait. Clin. Genet., 9:8, 1976.
37. Walker, J. C., and Clodius, L.: The syndromes of cleft lip, cleft palate and lobster claw deformities of hands and feet. Plast. Reconstr. Surg., *32*:627, 1963.

HIPOPLASIA DE MANO Y DEDOS

La hipoplasia de las falanges distales se conoce como braquitelefalangia. Diferentes dedos se identifican con síndromes distintos. Por ejemplo, la falange distal corta del meñique se conoce como síndrome de Senior.[18] La hipoplasia de la falange media se conoce como braquimesofalangia, y la de los metacarpianos, como braquimetacarpalia. Poznanski ha hecho una descripción excelente de las hipoplasias y aplasias de dedos y metacarpianos de la mano.[17]

Tratamiento

Los metacarpianos cortos pueden alargarse.[9,12,13] El tratamiento de otras hipoplasias debe individualizarse. Es de suma importancia fijarse una meta real y no someter al lactante a múltiples operaciones que no mejoren la función ni el aspecto. Las transferencias de dedos del pie a la mano por técnicas microquirúrgicas aún están en fase de estudio.[3,4,7,11,13,14] Los dedos cortos de las manos pueden alargarse por inserción de la falange proximal del tercero o cuarto dedos del pie, en el dedo hipoplásico.

Bibliografía

1. Bass, H. N.: Familial absence of middle phalanges with nail dysplasia: A new syndrome. Pediatrics, *42*:318, 1968.
2. Buckwalter, J. A., Flatt, A. E., Schurr, D. G., Dryer, R. F., and Blair, W. F.: The absent fifth metacarpal. J. Hand Surg., *6*:364, 1981.
3. Buncke, H.: Toe digital transfer. Clin. Plast. Surg., *3*:49, 1976.
4. Buncke, H. J., McLean, D. H., George, P. T., Breevator, J. C., Chater, N. L., and Commons, G. W.: Thumb replacement, great toe transplantation by microvascular anastomosis. Br. J. Plast. Surg., *26*:194, 1973.
5. Carroll, R. E.: Insertion of toe phalangeal grafts in hypoplastic digits. *In* Flatt, A. E. (ed.): The Care of Congenital Hand Anomalies. St. Louis, Mosby, 1977, pp. 143–144.
6. Carroll, R. E., and Green, D. P.: Reconstruction of hypoplastic digits using two phalanges. J. Bone Joint Surg., *57-A*:727, 1975.
7. Clarkson, P.: Reconstruction of hand digits by toe transfers. J. Bone Joint Surg., *37*:270, 1955.
8. Cobbett, J. R.: Free digital transfer: Report of a case of transfer of a great toe to replace an amputated thumb. J. Bone Joint Surg., *51*:677, 1955.
9. Cowen, N. J., and Loftus, J. M.: Distraction, augmentation, manoplasty: Technique for lengthening digits for the entire hand. Orthop. Rev., *7*:45, 1978.
10. Crawford, H. H., Horton, C. E., and Adamson, J. E.: Congenital aplasia or hypoplasia of the thumb and finger extensor tendons. J. Bone Joint Surg., *48-A*:82, 1966.
11. Goldberg, N. H., and Watson, H. K.: Composite toe (phalanx with epiphysis) transplants in the reconstruction of the aphalangic hand. Orthop. Trans., *5*:98, 1981.
12. Kessler, I., Baruch, A., and Hecht, O.: Experience with distraction lengthening of distal rays in congenital anomalies. J. Hand Surg., *2*:394, 1977.
13. Matev, I. B.: Thumb reconstruction in children through metacarpal lengthening. Plast. Reconstr. Surg., *64*:665, 1979.
14. May, J. W., and Daniel, R. K.: Great toe–to–hand free tissue transfer. Clin. Orthop., *133*:140, 1978.
15. Murray, J. F., and Shore, B.: The use and disuse of prostheses in children with unilateral congenital absence of the hand. J. Bone Joint Surg., *54-A*:902, 1972.
16. O'Brien, B. McC., Black, M. J. M., Morrison, W. A., and MacLeod, A. M.: Microvascular great toe transfer for congenital absence of the thumb. Hand, *10*:113, 1978.
17. Poznanski, A. K.: The Hand in Radiological Diagnosis. Philadelphia, Saunders, 1984, p. 209.
18. Senior, B.: Impaired growth and onychodysplasia. Short children with tiny toenails. Am. J. Dis. Child., *122*:7, 1971.
19. Strauch, B.: Microsurgical approach to thumb reconstruction. Orthop. Clin. North Am., *8*:319, 1977.
20. Tajima, T., Watanabe, Y., and Uchiyama, J.: Treatment and study of the hypoplastic thumb. Jpn. J. Plast. Reconstr. Surg., *10*:227, 1967.
21. Tamai, S., Hori, Y., Tatsumi, Y., and Okuda, H.: Hallux-to-thumb transfer with microsurgical technique: A case report in a 45-year-old woman. J. Hand Surg., *2*:152, 1977.

22. Tsuge, K.: Congenital aplasia or hypoplasia of the finger extensors. Hand, 7:15, 1975.
23. Van Beek, A. L., Wavak, P. W., and Zook, E. G.: Microvascular surgery in children. Plast. Reconstr. Surg., 63:457, 1979.

DEFORMIDADES DE LOS DEDOS

*Camptodactilia**

La camptodactilia ("dedo curvo" en griego) se caracteriza por deformidad de un dedo, en flexión. Suele observarse en la articulación interfalángica proximal del meñique y le sigue en frecuencia el dedo anular. Entre los otros dedos, desde el lado cubital al radial, hay un decremento progresivo en la incidencia del trastorno y en la gravedad de la contractura en flexión. La deformidad en flexión de la articulación interfalángica distal es rara. Puede haber hiperextensión compensadora de la articulación metacarpofalángica, especialmente cuando es muy intensa la deformidad en flexión de la articulación interfalángica proximal. La incidencia global de la camptodactilia en la población general es menor de 0.1%.

La deformidad suele intensificarse cuando crece el esqueleto, en especial durante la fase de crecimiento acelerado en la adolescencia. La evolución es insidiosa y a menudo se desconoce la fecha de comienzo del trastorno. Se manifiesta en dos formas: el *tipo infantil*, que aparece en los primeros seis meses de vida y que afecta por igual a varones y mujeres, y el *tipo adolescente* que surge entre los 12 y 14 años, y que es más común en las mujeres.

CAUSAS

Se desconoce la causa exacta del trastorno, pero se ha dicho que intervienen varios factores anormales en la génesis de la deformidad: desequilibrio muscular entre flexores y extensores del dedo; inserción anormal de lumbricales; desarrollo deficiente de la aponeurosis dorsal de extensores; alguna anomalía de los tendones de los flexores superficial y profundo de los dedos; contractura de los ligamentos colaterales, y fibrosis isquémica de los músculos intrínsecos. La camptodactilia puede surgir en forma esporádica o tener un mecanismo de herencia autosómico dominante. A menudo forma parte de otros síndromes y trastornos, con malformaciones congénitas (cuadro 2-14).

* Consúltense las referencias 1-3, 8, 9, 11, 14-17, 19, 23, 24, 28, 29, 38, 41, 44, 46, 49, 51, 58, 59.

DIAGNOSTICO

La deformidad no es dolorosa y no hay hipertermia local, eritema ni dolor al tacto.

La articulación afectada, que por lo común es la interfalángica proximal del meñique, asume una posición de contractura en flexión de diversos grados (fig. 2-74). Desde la posición de flexión fija, la articulación afectada puede ser flexionada casi por completo. En el niño de corta edad, con la hiperflexión del car-

CUADRO 2-14. *Trastornos que se acompañan de Camptodactilia* †

Trastornos cromosómicos
Monosomía 21*
Trisomía 8*
Trisomía 13*
Otros
Síndromes craneofaciales
Anquiloglosia superior
Emery-Nelson*
Gordon*
Microftalmía de Lenz
Oculodentodigital*
Bucofaciodigital*
Seudocamptodactilia-trismo*
Otros síndromes de malformaciones congénitas
Aarskog*
Artrogriposis
Camptobraquidactilia*
Cerebrohepatorrenal
Aracnodactilia contractural congénita
Artrogriposis distal*
Alcoholismo fetal
Hipoplasia dérmica focal de Goltz
Manzke
Marfan
Osteoonicodisplasia
Pena-Shokeir I*
Pena-Shokeir II*
Disdactilia-aplasia pectoral (Poland)
Roberts*
Espondilotorácico
Weaver*
Adquiridos
Quemaduras
Fibromas digitales
Traumatismo
Tumores

* Frecuente
† Con autorización de Poznanski, A. K. The Hand in Radiologic Diagnosis, Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1984, p. 290.

po y las articulaciones metacarpofalángicas, aumenta el arco de extensión de la articulación interfalángica afectada; sin embargo, en el niño de mayor edad la contractura en flexión se vuelve tan fija que la hiperflexión de la muñeca no disminuirá al grado de deformidad en flexión. Hay acortamiento de la piel en la cara cubital de la articulación interfalángica. La camptodactilia no es una manifestación local de un trastorno generalizado; por medio de anamnesis y exploración física detallada un médico puede descartar alteraciones generalizadas, como artrogriposis múltiple congénita, enfermedad reumatoide o enfermedades de la colágena. La articulación metacarpofalángica y no la interfalángica proximal es la afectada en caso de ausencia congénita del mecanismo extensor extrínseco. La tenovaginitis estenosante afecta más bien el pulgar en lactantes y niños.

Los signos radiográficos se advierten mejor en la proyección lateral. Es obvia la posición de flexión de la articulación interfalángica proximal. La base de la falange media muestra subluxación en sentido palmar al nivel de la cabeza de la falange proximal, y esta última está aplanada y angosta. En casos de vieja fecha, puede producirse una depresión en el cuello de la falange proximal, por efecto de la presión de la base de la falange media.

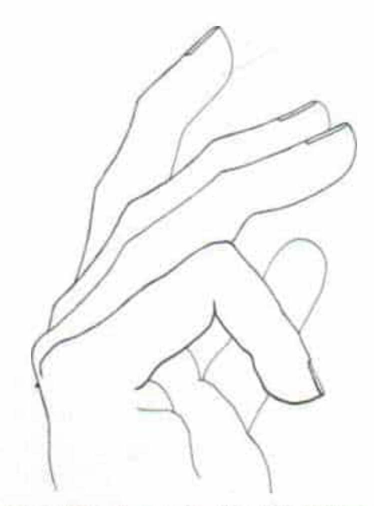


Fig. 2-74. Camptodactilia del meñique.

Adviértase la contractura en lesión de la articulación interfalángica proximal.

TRATAMIENTO

Las deformidades poco intensas no necesitan tratamiento quirúrgico, no hay afección funcional y los pacientes aprenden a vivir con el problema. Ante la posibilidad de que el cuadro evolucione con el crecimiento, es mejor emprender ejercicios de estiramiento pasivo, varias veces al día. Si se agrava la deformidad, está indicada la inmovilización con férulas, por la noche. Para que se obtengan buenos resultados con este método, la férula debe ser fabricada, adaptada y aplicada de manera precisa. En primer lugar, es necesario incluir la muñeca, es decir, se emplea para la noche una ortesis de carpo-mano-dedo. No debe aplicarse fuerza en extensión en la falange distal, porque simplemente desplazará la articulación interfalángica distal en hiperextensión. Los puntos de presión son la *superficie palmar de las falanges proximal y media, y el dorso de la articulación interfalángica proximal.* Se utiliza una correa de Velcro o en el niño de mayor edad, otra correílla acojinada, para desplazar la articulación interfalángica proximal, y hacer que asuma la hiperextensión. Hay que orientar con gran cuidado a los padres para el ajuste exacto de la férula. El periodo de uso de la férula es largo, quizá de varios años. Es necesario explicar a los padres, incluso si se opera el dedo, que se recomienda la inmovilización posoperatoria con férulas durante uno a dos años, para evitar que reaparezca la deformidad.

Si la deformidad en flexión es notable y no mejora o no se controla con las medidas conservadoras comentadas, conviene la intervención quirúrgica. La posición en flexión intensa del meñique u otros dedos causará entorpecimiento funcional en actividades, como tocar instrumentos musicales, mecanografiar o deportes. La cirugía debe practicarse desde temprana edad, antes que surjan cambios estructurales en las articulaciones.

La *liberación de tejidos blandos* se practica cuando no hay cambios estructurales de la articulación. La mejor técnica es la liberación del tendón del flexor superficial de los dedos, y puede practicarse en el antebrazo o el carpo por deslizamiento o por alargamiento con plastia en Z, o en caso más grave a nivel de la inserción. En esta última situación se transfiere el tendón del extensor superficial como una técnica intrínseca para lograr extensión de la falange proximal. La lámina palmar puede liberarse y desplazarse en sentido distal. La vía de acceso quirúrgica es palmar. Se necesita

a veces una plastia en Z o colocación de un injerto de espesor total de la piel para cubrir la articulación "extendida".

Es mejor utilizar un clavo liso de Kirschner para asegurar que la articulación interfalángica proximal se conserva en extensión, y proteger el dedo en un enyesado infraolecraniano (o en el niño de corta edad, supraolecraniano).

La osteotomía en cuña dorsal por extensión del cuello de la falange proximal, conviene cuando es intensa la deformidad en flexión de la articulación interfalángica proximal y hay cambios estructurales fijos de la articulación (fig. 2-75). Se rectifica el dedo, pero el arco de movimiento de la articulación interfalángica proximal no mejora, porque está en un arco diferente. El "precio" por un dedo de aspecto más recto es un grado moderado de disminución en la potencia de la presión cubital.

Clinodactilia

La deformidad sencilla que señalamos se caracteriza por varios grados de inclinación o encorvamiento del dedo en el plano radiocubital (fig. 2-76, *A*). Es causado por el desplazamiento en la alineación de las superficies articulares de la articulación interfalángica proximal o distal, alejándose de su posición normal, que es perpendicular al eje longitudinal del dedo. Es muy común y se observa en 1.0 a 19.5% de los niños normales; estas cifras tan amplias de prevalencia al parecer dependen de la minuciosidad con que se explore al niño. La clinodactilia es un cuadro hereditario con transmisión autosómica dominante. Su mayor incidencia se observa en el síndrome de Down (35 a 79%) y también puede aparecer en otros síndromes y con malformaciones congénitas (cuadro 2-15).

El meñique es el dedo más afectado, aunque cualquier dedo puede mostrar la curvatura. A menudo no hay trastorno funcional, y lo que los padres objetan es el aspecto insatisfactorio de la zona.[5,7,18,27,31-33,45-47]

Tratamiento

La cirugía no está justificada, salvo que el dedo alterado "se superponga" al vecino cuando el niño cierra el puño. La inmovilización con férulas es ineficaz para corregir la deformidad. En el caso raro, en que convenga la cirugía, se corrige la deformidad angular por una osteotomía cuneiforme cerrada, desde el lado convexo (por lo común el cubital) de la falange, en un punto inmediatamente proximal a la articulación afectada. En el meñique la cuña por lo común se obtiene de la falange media. La osteotomía se fija con dos clavos de Kirschner con filete, colocados en sentido perpendicular, desde el lado cubital en el plano horizontal para evitar el mecanismo extensor dorsal (fig. 2-76, *B* y *C*). Para mayor inmovilización se aplica un enyesado infraolecraniano que incorpore los dedos meñique y anular. La osteotomía por lo común cicatriza en cuatro a seis semanas y para esta fecha se quitan el enyesado y los clavos.

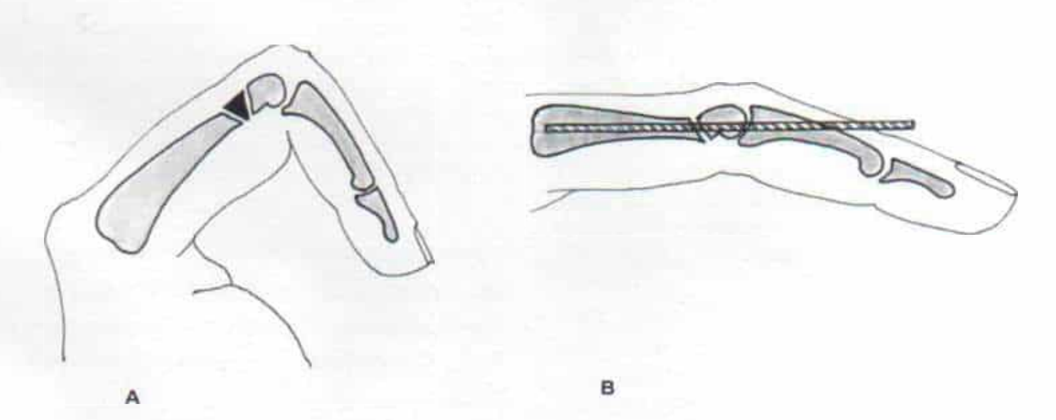


Fig. 2-75. Osteotomía en extensión del cuello de la falange proximal para corregir deformidad en flexión.

A, la cuña por eliminar tiene base dorsal. **B**, fijación interna con clavo de Steinmann con filete (rosca).

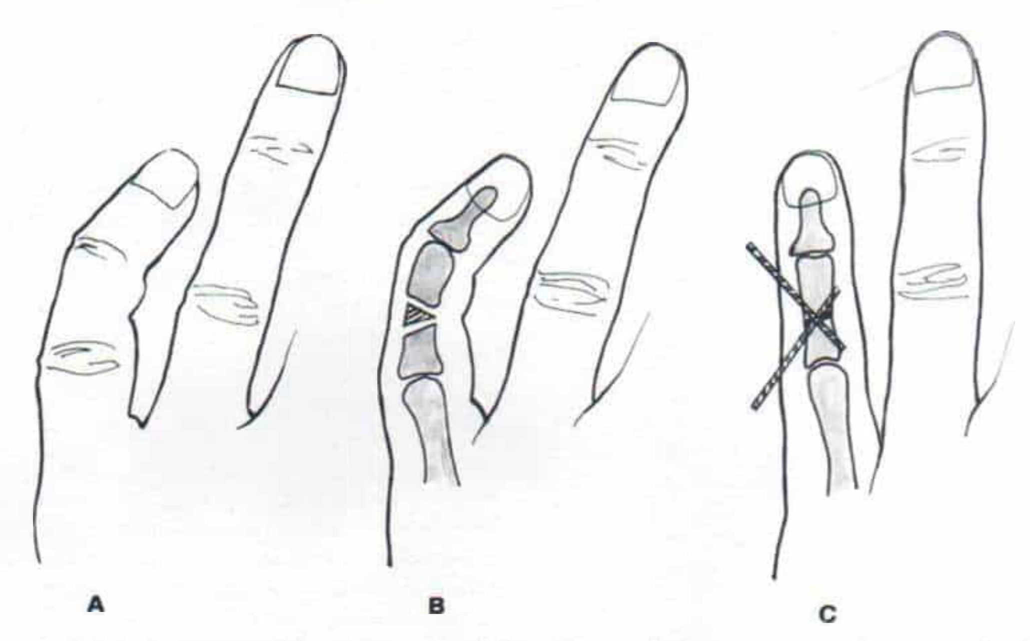


Fig. 2-76. Corrección quirúrgica de la clinodactilia del meñique por medio de osteotomía cuneiforme "cerrada", de la falange media.

A, la deformidad. Adviértase la inclinación hacia el lado radial. La articulación interfalángica distal se desplaza en sentido radial desde su alineación normal de 90° respecto a la línea longitudinal del dedo. B, la osteotomía cuneiforme "cerrada" se hace desde el lado cubital convexo. C, la fijación interna con dos clavos de Kirschner con filete (rosca). Adviértase que se colocan desde el lado cubital en un plano horizontal. Es importante no penetrar en el mecanismo extensor dorsal.

Deformidad de Kirner

En esta entidad, descrita por Kirner en 1927, la falange terminal del meñique está desviada en sentido *palmorradial* (fig. 2-77). También se le conoce en la literatura como distelefalangia. Casi siempre afecta a ambos meñiques. Es un cuadro hereditario que se transmite por un rasgo autosómico dominante. La deformidad no se manifiesta en el neonato. Asume la forma de una tumefacción indolora en la cara dorsocubital de la articulación interfalángica distal de meñique; la falange distal de este dedo se desvía poco a poco en sentido palmar y radial, y por los 10 años de edad se manifiesta la desviación. Por lo común aparece con varios síndromes como el de Silver y Cornelia de Lange.

Las radiografías muestran la típica desviación palmorradial de la falange distal del meñique. En el diagnóstico diferencial hay que considerar la congelación de los dedos.* El frío extremo lesiona las láminas de crecimiento, que pueden angularse y cerrar en forma prematura y el resultado es la característica desviación de los dedos. En la congelación, además del meñique hay afección de otros más, y también alteración de las fisis de las falanges medias.

Rara vez está indicado el tratamiento, y la deformidad es de tipo estético y no funcional. La corrección quirúrgica consiste en una osteotomía que se practica a través de una incisión mediolateral con fijación interna con dos clavos de Kirschner con filete o un clavo intramedular de Steinmann con rosca.

* Consúltense referencias 4, 6, 10, 12, 13, 26, 33-37, 46, 50, 54-55.

Ausencia congénita del flexor largo del pulgar y de músculos intrínsecos inervados por el mediano (abductor corto del pulgar, oponente y flexores cortos)

El cuadro anormal que mencionamos fue descrito por primera vez por Fromont en 1895.[20]

CUADRO 2-15. ***Trastornos que se acompañan de clinodactilia del meñique***

Síndromes de manos y pies	Cerebrohepatorrenal
Braquidactilia A-1	De Lange*
Braquidactilia A-2	EEC*
Braquidactilia A-3*	Alcoholismo fetal*
Braquidactilia C	Aminopterina fetal*
Sinfalangia	Fibrodisplasia osificante progresiva
Trastornos cromosómicos	Hipoplasia dérmica focal de Goltz
Triploidia	Mano-pie-genitales*
Trisomía 8*	Hollister-Hollister*
Trisomía 9p*	LADD*
Trisomía 18	Marfan
Trisomía 21	Noonan*
4p—	Osteoonicodisplasia*
13q—	Pancitopenia-dismelia
XXY	Aplasia pectoral-disdactilia (Poland)
XXXXY*	Membrana alar poplítea
XXXX y XXXXX	Prader-Willi
Síndromes craneofaciales	Seudotalidomida*
Anquiloglosia superior	Reiger
Cohen*	Roberts*
Microftalmía de Lenz	Robinow*
Mandibulofacial	Seckel
Oculodentodigital*	Shwachman*
Bucofaciodigital tipo I*	Silver
Otopalatodigital*	Esferofaquia braquimórfica
Otras malformaciones congénitas	Taybi-Linder*
Aarskog*	Trombocitopenia-ausencia de radio
Bloom*	Tricorrinofalángica
Cardiomélica (Holt-Oram)*	Williams*

* Frecuentes

Con autorización de Poznanski, A. K.: The Hand in Radiologic Diagnosis. Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1984, p. 288.

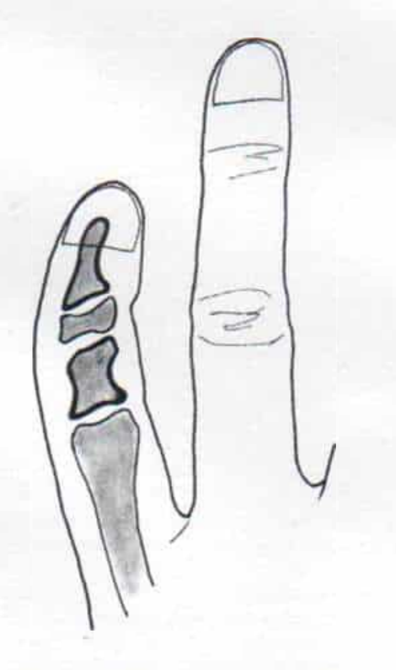


Fig. 2-77. Deformidad de Kirner del meñique

Su y colaboradores señalaron un caso en 1972.[53] Strauch y Spinner señalaron los casos de 11 manos en ocho pacientes. En una familia hubo afección de tres miembros. El mecanismo en este pedigrí familiar quizá fue por transmisión autosómica dominante.[52] El trastorno se caracteriza por aplanamiento de la eminencia tenar, falta de los pliegues interfalángicos en el pulgar, y una contractura en aducción del primer espacio interdigital, por la acción irrestricta del aductor del pulgar (fig. 2-78). Puede haber un hoyuelo dorsal al nivel de la articulación metacarpofalángica. En ausencia del flexor largo del pulgar, la articulación interfalángica de este dedo puede ser rígida y estar en extensión. Es posible la flexión incluso de 20 a 25° en algunos pacientes, por acción del fascículo profundo del flexor corto del pulgar y por medio de la unión del aductor, del mecanismo extensor. Desde el punto de vista funcional hay disminución notable o falta de oposición, pellizcamiento fino y "en llave", y prensión.



Fig. 2-78. Ausencia congénita de flexor del pulgar, en sentido longitudinal, y de los músculos intrínsecos que reciben filetes del nervio mediano: flexor corto, oponente y abductor corto del pulgar, en un lactante.

Adviértase el aplanamiento característico de la eminencia tenar y la falta del pliegue interfalángico del pulgar. (Con autorización de Strauch, B. and Spinner, M.: Congenital anomaly of the thumb: absent intrinsics and flexor pollicis longus. J. Bone Joint Surg., 58-A:115, 1976.)



Fig. 2-79. Liberación de la contractura por aducción del primer espacio interdigital por empleo de un colgajo por deslizamiento (Brand).

Las incisiones dorsal y palmar se extienden a nivel de la unión de metacarpianos de pulgar e índice, de tal manera que más tarde se pueda liberar el tejido blando en el vértice del espacio interdigital. El defecto se cubre con un injerto cutáneo de espesor completo. (Con autorización de Strauch, B. and Spinner, M.: Congenital anomaly of the thumb: absent intrinsics and flexor pollicis longus. J. Bone Surg., 58:115, 1976.)

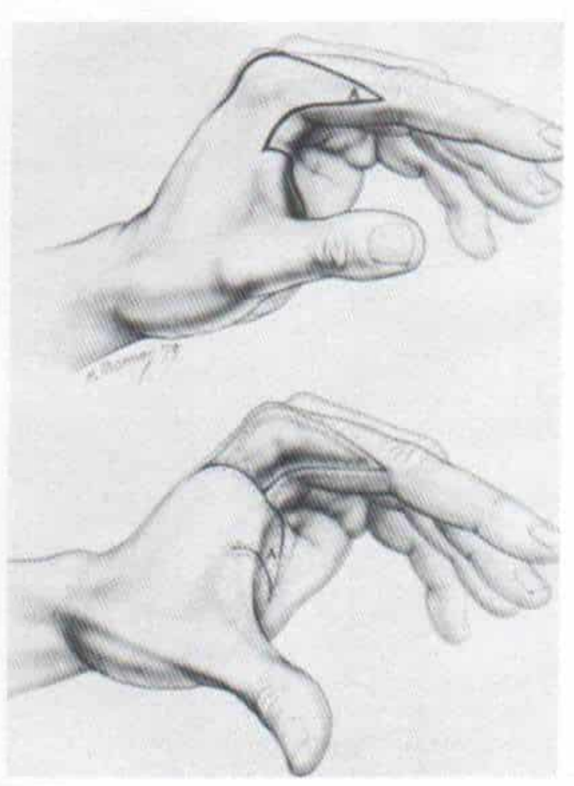


Fig. 2-80. Colgajo por transposición para liberar la contractura en aducción del primer espacio interdigital.

El defecto resultante en el índice y el metacarpiano se cubre con un injerto cutáneo de espesor total. (Con autorización de Strauch, B. and Spinner, M.: Congenital anomaly of the thumb: absent intrinsics and flexor pollicis longus J. Bone Joint Surg., 28-A:115, 1976.)

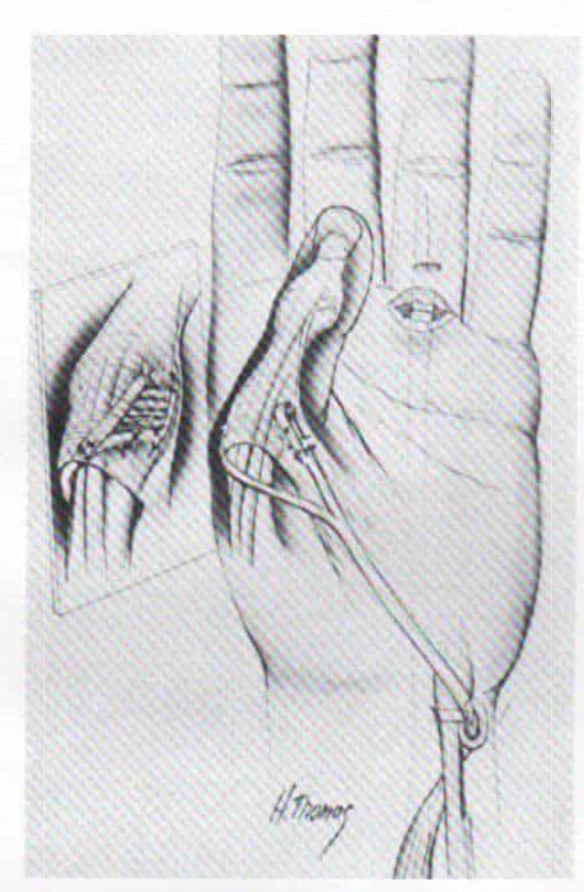


Fig. 2-81. Transferencia del flexor superficial del anular, hacia el pulgar, para lograr oposición.

Una lengüeta en la inserción normal del abductor corto y la otra se usa para reforzar y plegar el ligamento colateral de la articulación metacarpofalángica del pulgar, en su porción interna. (Con autorización de Strauch B. y Skinner, M.: Congenital anomaly of the thumb: absent intrinsics and flexor pollicis longus. J. Bone Joint Surg., 58-*A*:115, 1976.)

El tratamiento consiste en liberar la contractura por aducción por medio de un colgajo por deslizamiento, como el que se presenta en la figura 2-79, o por transposición, que se incluye en la figura 2-80. El defecto en el dedo índice y el metacarpiano se cubre por medio de un injerto de espesor total de piel. La oposición se restaura por transferencia del tendón del flexor superficial del anular, al pulgar, y una lengüeta se une a la inserción normal del abductor corto, y la otra se usa para "plegar" el ligamento colateral de la articulación metacarpiana del pulgar, en su lado interno (fig. 2-81). El resultado de la operación es la mejoría notable en los mecanismos de pellizcamiento y prensión.

Bibliografía

1. Baraitser, M.: A new camptodactyly syndrome. J. Med. Genet., *19*:40, 1982.
2. Barinka, L.: Kampylodaktylie (predbezne sdeleni). Acta Chir. Orthop. Traumatol. Cech., *28*:279, 1961.
3. Barletta, L. P. A.: Campilodactilia. Prensa Med., *46*:758, 1959.
4. Blank, E., and Girdany, B. R.: Symmetric bowing of the terminal phalanges of the fifth fingers in a family (Kirner's deformity). A. J. R., 93:367, 1965.
5. Burke, F., and Flatt, A. E.: Clinodactyly. A review of a series of cases. Hand, *3*:269, 1979.
6. Carstam, N., and Eiken, O.: Kirner's deformity of the little finger. J. Bone Joint Surg., 52-*A*:1663, 1970.
7. Carstam, N., and Theander, G.: Surgical treatment of clinodactyly caused by longitudinally bracketed diaphysis. Scand. J. Plast. Reconstr. Surg., *9*:199, 1975.
8. Courtemanche, A. D.: Camptodactyly: Etiology and management. Plast. Reconstr. Surg., *44*:451, 1969.
9. Currarino, G., and Waldman, I.: Camptodactyly. A. J. R., 92:1312, 1964.
10. David, T. J., and Burwood, R. L.: The nature and inheritance of Kirner's deformity. J. Med. Genet., 9:430, 1972.
11. DeHaas, W. H. D.: Camptodactylie. Ned. Tijdschr. Geneeskd., *101*:2121, 1957.
12. Dutta, P.: The inheritance of the radially curved little finger. Acta Genet., *15*:70, 1965.
13. Dykes, R. G.: Kirner's deformity of the little finger. J. Bone Joint Surg., 60-*B*:58, 1978.
14. Edwards, J. A., and Gale, R. P.: Camptobrachydactyly: A new autosomal dominant trait with two probable homozygotes. Am. J. Hum. Genet., *24*:464, 1972.
15. Engber, W. M., and Flatt, A. E.: Camptodactyly: An analysis of sixty-six patients and twenty-four operations. J. Hand Surg., *2*:216, 1977.
16. Fevre, M.: Camptodactylie (lésions anatomiques d'un doigt surnuméraire atteint de camptodactylie). Ann. Anat. Pathol., *13*:1018, 1936.
17. Flatt, A. E.: The Care of Congenital Hand Anomalies. St. Louis, Mosby, 1977, p. 147.
18. Flatt, A. E.: The Care of Congenital Hand Anomalies. St. Louis, Mosby, 1977, p. 154.
19. Forral, G.: Gehauftes Verkommen von Kamptodaktylia und Leinersher Krankheit in derselben Familie. Wien. Klin. Wochenschr., *77*:259, 1965.
20. Fromont: Anomalies musculaires multiples de la main. Absence du fléchisseur propre du pouce; l'éminence thenar; lombricaux supplémentaires. Bull. Soc. Anat. Paris, *70*:395, 1895.
21. Gellis, S. S., and Feingold, M.: Male Turner's syndrome. Am. J. Dis. Child., *112*:63, 1966.
22. Gerald, B., and Umansky, R.: Cornelia de Lange syndrome: Radiographic findings. Radiology, *88*:96, 1967.
23. Goodman, R. M., Katznelson, M. B. M., and Manor, E.: Camptodactyly: Occurrence in two new genetic syndromes and its relationship to other syndromes. J. Med. Genet., 9:203, 1972.
24. Gordon, H., Davies, D., and Berman, M.: Camptodactyly, cleft palate, and club foot: A syndrome showing the autosomal-dominant pattern of inheritance. J. Med. Genet., *6*:266, 1969.
25. Harle, T. S., and Stevenson, J. R.: Hereditary sym-

phalangism associated with carpal and tarsal fusions. Radiology, 89:91, 1967.
26. Hefner, R. A.: Inheritance of crooked little finger (streblomicrodactyly). J. Hered., *20*:395, 1929.
27. Hersh, A. H., Dearinis, F., and Stecher, R. M.: On the inheritance and development of clinodactyly. Am. J. Hum. Genet., 5:257, 1953.
28. Hoefnagel, D., and Gerald, P. S.: Hereditary brachydactyly. Ann. Hum. Genet., 29:377, 1966.
29. Iselin, F., Levame, J., and Afanassief, A.: Les camptodactylies congénitales (Soc. Med. Chir. des Hôpitaux Libres de Fourier, 1966). Arch. Hôp., 5:1, 1966.
30. Jaeger, M., and Refior, H. J.: Congenital triangular deformity of tubular bones in hand and foot. Clin. Orthop., *81*:139, 1971.
31. Jurgens, H. W.: Zur Problematik der Klinodaktylie. Arztl. Jugenkd., 52:341, 1960.
32. Katz, G.: A pedigree with anomalies of the little finger in five generations and seventeen individuals. J. Bone Joint Surg., 52-A:717, 1970.
33. Kaufmann, H. J., and Taillard, W. F.: Bilateral incurving of the terminal phalanges of the fifth fingers. A. J. R., 86:490, 1961.
34. Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 220–221.
35. Kirner, J.: Doppelseitige Verkrümmungen des Kleinfingerendgliedes als selbständiges. Fortschr. Gen. Röntgen., 36:804, 1927.
36. Kirner, J.: Doppelseitige verkrümmung der Endglieder bei der Kleinfinger. Fortschr. Gen. Röntgen., 78:745, 1953.
37. Lee, F. A.: Generalized overconstriction of long bones and unilateral Kirner's deformity in a de Lange dwarf. Am. J. Dis. Child., *116*:599, 1968.
38. Littman, A., Yates, J. W., and Treger, A.: Camptodactyly. A kindred study. J.A.M.A., *206*:1565, 1968.
39. Lundblom, A.: On congenital ulnar deviation of the fingers of familial occurrence. Acta Orthop. Scand., 3:393, 1932.
40. McArthur, R. G., and Edwards, J. H.: De Lange syndrome: Report of 20 cases. Can. Med. Assoc. J., 96:1185, 1967.
41. Millesi, H.: The pathogenesis and operative correction of camptodactyly. Chir. Plast. Reconstr., 5:55, 1968.
42. Millesi, H.: Camptodactyly. *In* Littler, J. W., Cramer, L. M., and Smith, J. W. (eds.): Symposium on Reconstructive Hand Surgery. St. Louis, Mosby, 1974, pp. 175–177.
43. Moseley, J. E., Moloshok, R. E., and Freiberger, R. H.: Silver syndrome: Congenital asymmetry, short stature and variations in sexual development: Roentgen features. A. J. R., 97:74, 1966.
44. Oldfield, M. C.: Camptodactyly: Flexor contracture of the fingers in young girls. Br. J. Plast. Surg., 8:312, 1956.
45. Pol, P.: Brachydaktylie-Klinodaktylie-Hyperphalangie und ihre Grundlagen. Arch. Pathol. Anat. Klin. Med., 229:388, 1921.
46. Poznanski, A. K., Pratt, G. B., Manson, G., and Weiss, L.: Clinodactyly, camptodactyly, Kirner's deformity, and other crooked fingers. Radiology, 93:573, 1969.
47. Roche, A. F.: Clinodactyly and brachymesophalangia of the fifth finger. Acta Paediatr. Scand., *50*:387, 1961.
48. Sengupta, A.: Multiple congenital contracture of fingers. J. Indiana State Med. Assoc., *43*:285, 1964.
49. Smith, R. J., and Kaplan, E. B.: Camptodactyly and similar atraumatic flexion deformities of the proximal interphalangeal joints of the fingers. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1187, 1968.
50. Staheli, L. T., Clawson, D. K., and Capps, J. H.: Bilateral curving of the terminal phalanges of the little fingers, report of two cases. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1171, 1966.
51. Stoddard, E. E.: Nomenclature of hereditary crooked fingers: Streblomicrodactyly and camptodactyly—are they synonyms? J. Hered., *30*:511, 1939.
52. Strauch, B., and Spinner, M.: Congenital anomaly of the thumb: Absent intrinsics and flexor pollicis longus. J. Bone Joint Surg., 58-A:115, 1976.
53. Su, C. T., Hoopes, J. E., and Daniel, R.: Congenital absence of the thenar muscles innervated by the median nerve. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1087, 1972.
54. Sugiura, Y., Ueda, T., Umezawa, K., Tajima, Y., and Sugiura, I.: Dystelephalangy of the fifth finger. Dystrophy of the fifth finger. J. Jpn. Orthop. Assoc., *34*:1573, 1961.
55. Taybi, H.: Bilateral incurving of the terminal phalanges of the fifth fingers, (osteochondrosis). J. Pediatr., 62:431, 1963.
56. Todd, A. H.: Case of hereditary contracture of the little fingers. Lancet, 2:1088, 1929.
57. Urban, M. D., Rogers, J. G., and Meyer, W. J., III: Familial syndrome of mental retardation, short stature, contractures of the hands, and genital anomalies. J. Pediatr., *94*:52, 1979.
58. Welch, J. P., and Temtamy, S. A.: Hereditary contractures of the fingers (camptodactyly). J. Med. Genet., 3:104, 1966.
59. Wilhelm, A., and Kleinschmidt, W.: New etiologic and therapeutic viewpoints on camptodactyly and tendovaginitis. Chir. Plast. Reconstr., 5:62, 1968.

SINDROME DE BANDA CONSTRICTIVA CONGENITA

Es una anomalía rara que se manifiesta por bandas de esta índole, en los miembros superiores e inferiores, y a veces en el tronco. En la literatura sobre el tema también se le conoce como displasia de Streeter, defectos anulares de las extremidades, y banda constrictiva congénita.[42] Es preferible utilizar el término *síndrome*, por la relación común que guardan las bandas mencionadas con acrosindactilia o detención transversa del crecimiento de los dedos, o con ambos cuadros.[24]

Causas

Se desconoce la causa exacta del problema. Se ha dicho que intervienen factores intrínsecos y extrínsecos. Patterson propuso que la génesis de las bandas constrictivas es semejante a la del labio hendido, es decir, son consecuencia de falta de desarrollo de las masas mesodérmicas subcutáneas.[36,37] El desarrollo selectivo de la masa mesodérmica destinada a producir los tejidos subcutáneos ocasiona un pliegue normal de la piel. La falla anormal de

tal proceso producirá el anillo constrictivo, y cuando más intensa sea la falla mesodérmica, más profundo será el anillo.

Los partidarios de la teoría de la intervención de factores extrínsecos en la patogenia del síndrome constrictivo proponen que la causa probable es la rotura prematura del saco amniótico y la disminución repentina de volumen de líquido homónimo, fenómeno que desencadena una contracción anormalmente potente del músculo uterino, y de ello se forman las bandas amnióticas. Las porciones distales del miembro incluso pueden penetrar en el amnios. Esta hipótesis es reforzada por la observación de que los anillos constrictivos en los dedos marginales cortos son los menos frecuentes.[24]

El síndrome no es hereditario y los casos se observan de manera esporádica. Según Patterson, su incidencia es de un caso por 15 000.[36]

Cuadro clínico

La extensión y la profundidad de los anillos de constricción son variables y pueden ser superficiales e incluir sólo la piel y tejido subcutáneo, como se muestra en la figura 2-82, o profundos y llegar a aponeurosis y hueso (fig. 2-83).

Los surcos circulares están en sentido perpendicular al eje longitudinal del dedo o miembro. En el dorso del dedo los surcos suelen ser más profundos que la cara palmar. Las bandas fibrosas profundas pueden interferir en el retorno linfático y venoso y causar edema, agrandamiento, cianosis y disminución del llenado capilar en la porción distal del anillo. La porción distal al anillo de constricción puede asumir una forma esférica (fig. 2-84). Puede disminuir la sensación como la que induce el pinchazo del alfiler, y el tacto leve, en sentido distal a la banda constrictiva. Si hay disminución notable de la circulación local la parte del miembro en sentido distal a la banda de constricción puede mostrar amputación in utero (fig. 2-85). Puede haber amputaciones aisladas o múltiples de los dedos y también hipoplasia o agenesia de uñas.

Entre las anomalías concomitantes de la mano están sindactilia, acrosindactilia, hipoplasia falángica y braquidactilia; anomalías ocasionales de los dedos son sinfalangia, sinbraquidactilia y camptodactilia. Otras anomalías coexistentes son pie equinovaro, y labio y paladar hendidos. De una serie de pacientes

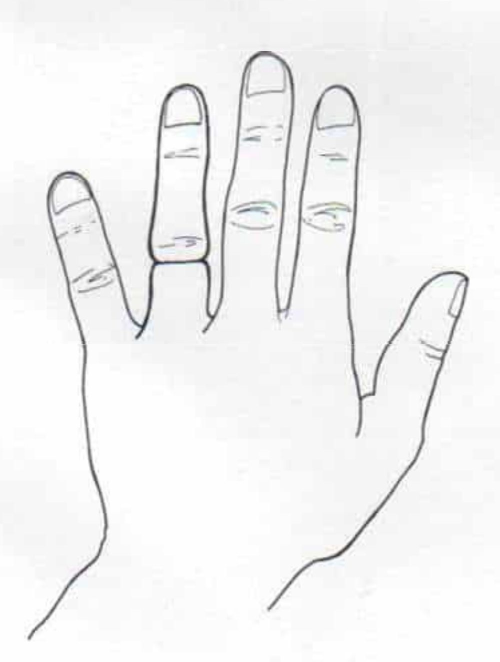


Fig. 2-82. Anillo constrictivo simple del anular.

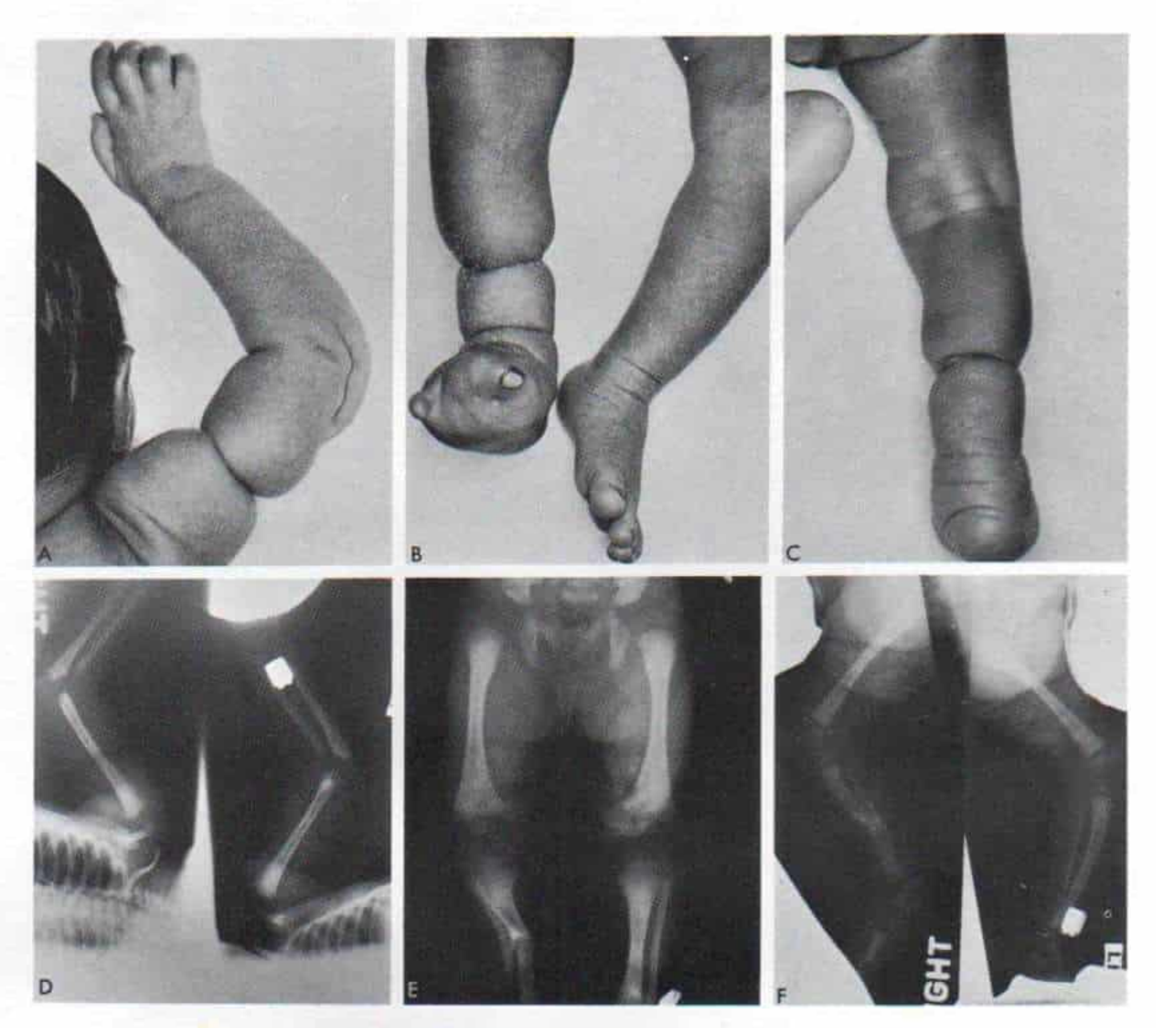


Fig. 2-83. Bandas de constricción congénitas o displasia de Streeter en un neonato.

A, obsérvense las bandas fibrosas concéntricas profundas en el brazo que han causado parálisis en nervios cubital y mediano. **B** y **C**, miembros inferiores del mismo paciente. Adviértase la banda concéntrica en el miembro pélvico derecho, con sindactilia acompañante. Parte del miembro en sentido distal a la banda concéntrica está agrandado y edematoso, por interferencia en el retorno venoso y linfático. **D** a **F**, radiografías de miembros inferiores y superiores. Fractura en cicatrización en el tercio medio de la tibia derecha.

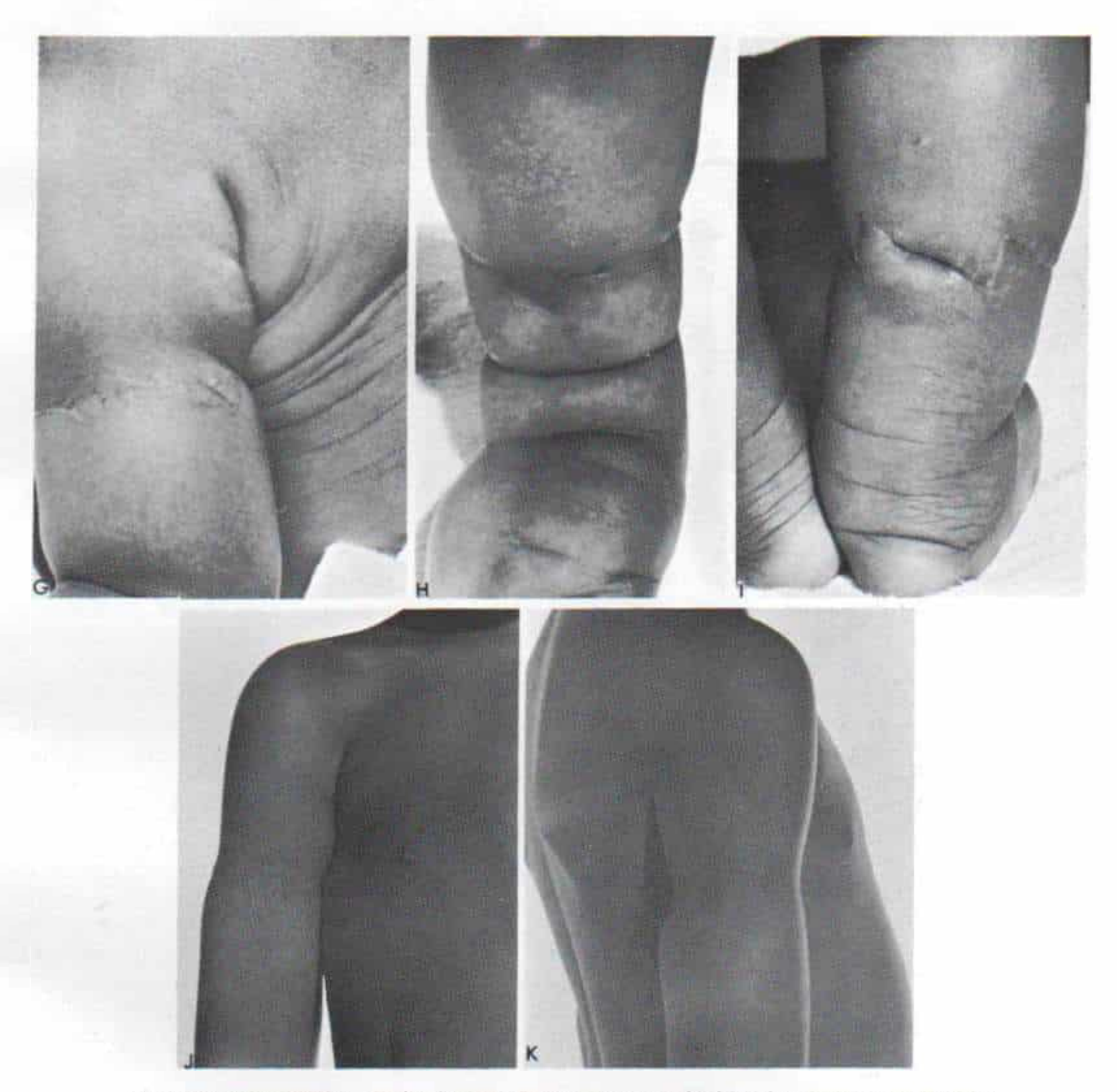


Fig. 2-83 (continuación). Bandas de constricción congénita o displasia de Streeter en un neonato.

G a **I**, fotografías posoperatorias inmediatas en que se aprecia la liberación de las bandas de constricción concéntricas en brazo y pierna derecha. Las bandas fibrosas profundas se eliminaron por una incisión con plastia en Z en dos operaciones sucesivas, para llevar al mínimo la insuficiencia circulatoria. **J** y **K**, aspecto de la zona ya curada cuatro años después de la operación.

(Continúa)

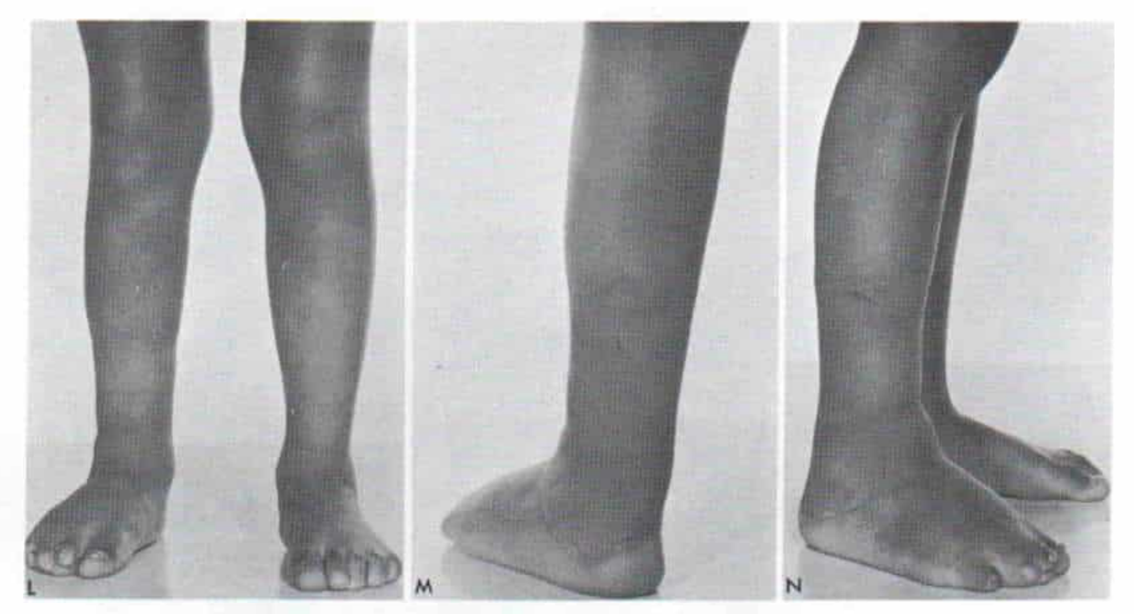


Fig. 2-83 (continuación). Bandas de constricción congénitas por displasia de Streeter en el neonato.

L a **M**, ambas piernas muestran curación del trastorno cuatro años después de la operación. Se practicó separación parcial de la sindactilia en el pie derecho.

publicada por Flat, 80% tuvo también anomalías de mano; 40%, una combinación de anomalías de mano y pie, y 11% anomalías de cavidad bucal.[12]

Las porciones distales de las extremidades como dedos de manos y pies y las propias manos y los pies, son afectadas con mayor frecuencia que los antebrazos y las piernas, y los brazos y los muslos. Con mayor frecuencia hay afección de los dedos más largos de la mano, como son el medio, el índice y el anular. La deformidad no sigue un patrón definido y la afección es asimétrica. La relación con anomalías varía de la mano de un miembro al lado contralateral, y en casos graves, también puede afectar el tronco.[14]

En el neonato y el lactante en crecimiento rápido, los anillos de constricción poseen tejido de granulación en su profundidad; con la cicatrización del tejido mencionado puede haber constricción progresiva e insuficiencia circulatoria. Nunca se insistirá demasiado en la naturaleza dinámica del anillo de constricción con el crecimiento, y la importancia de la observación frecuente.

Fig. 2-84. Anillo constrictivo con una masa notable "esférica" en la porción distal.

Tratamiento

Patterson propuso la siguiente clasificación del síndrome de anillo constrictivo: 1) el anillo constrictivo simple; 2) anillo constrictivo con deformidad de la porción distal como hinchazón, linfedema o cianosis; 3) anillo constrictivo con fusión de las porciones distales, que varía desde la sindactilia simple hasta la acrosindactilia, y 4) amputaciones intrauterinas. Las mo-

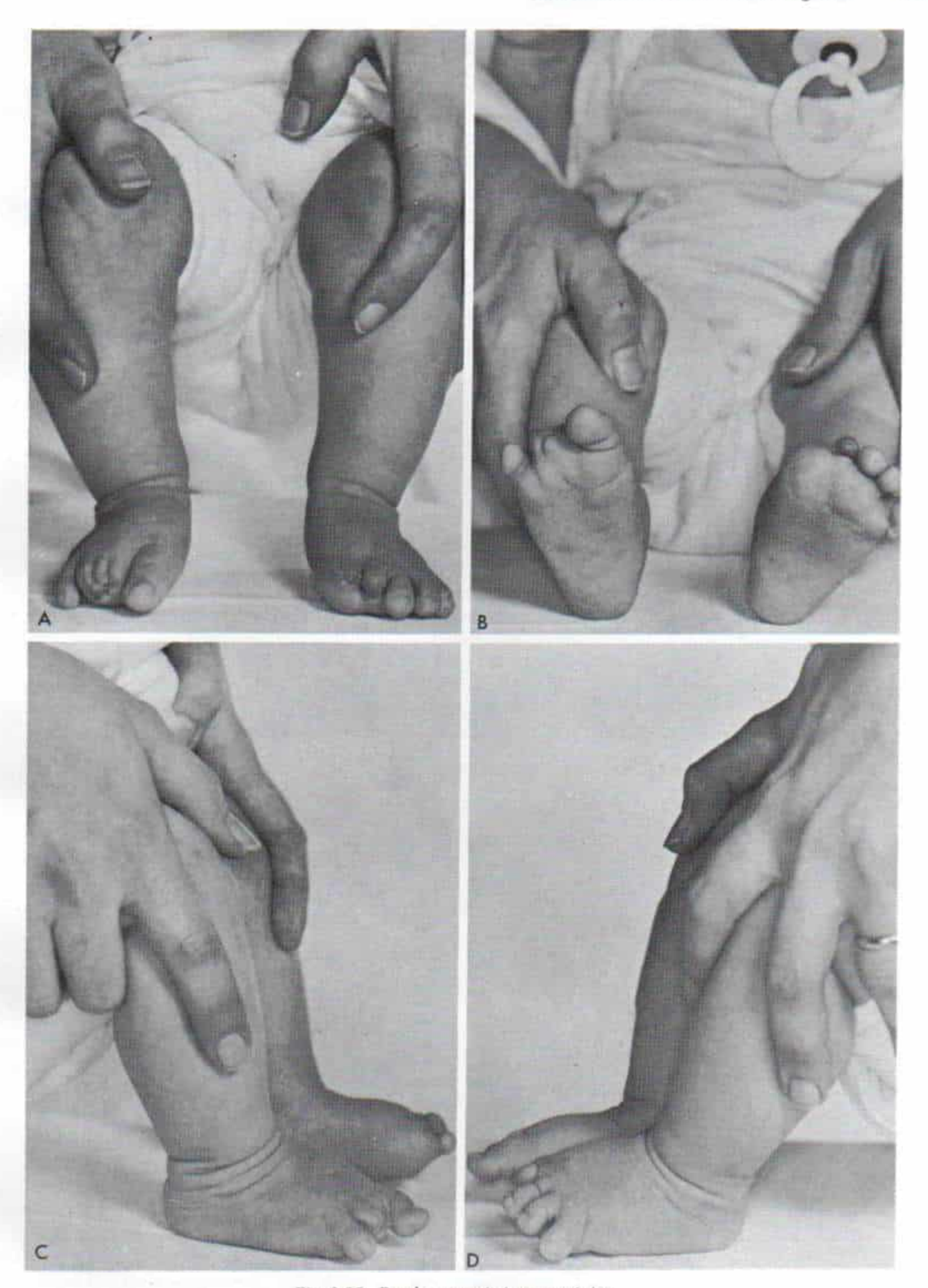


Fig. 2-85. Bandas constrictivas congénitas.

A a **D**, aspecto clínico. Autoamputación intrauterina del primer dedo del pie izquierdo, amputación de las falanges distales, y sindactilia en las falanges proximales de los tres dedos medios del pie derecho.

(Continúa)

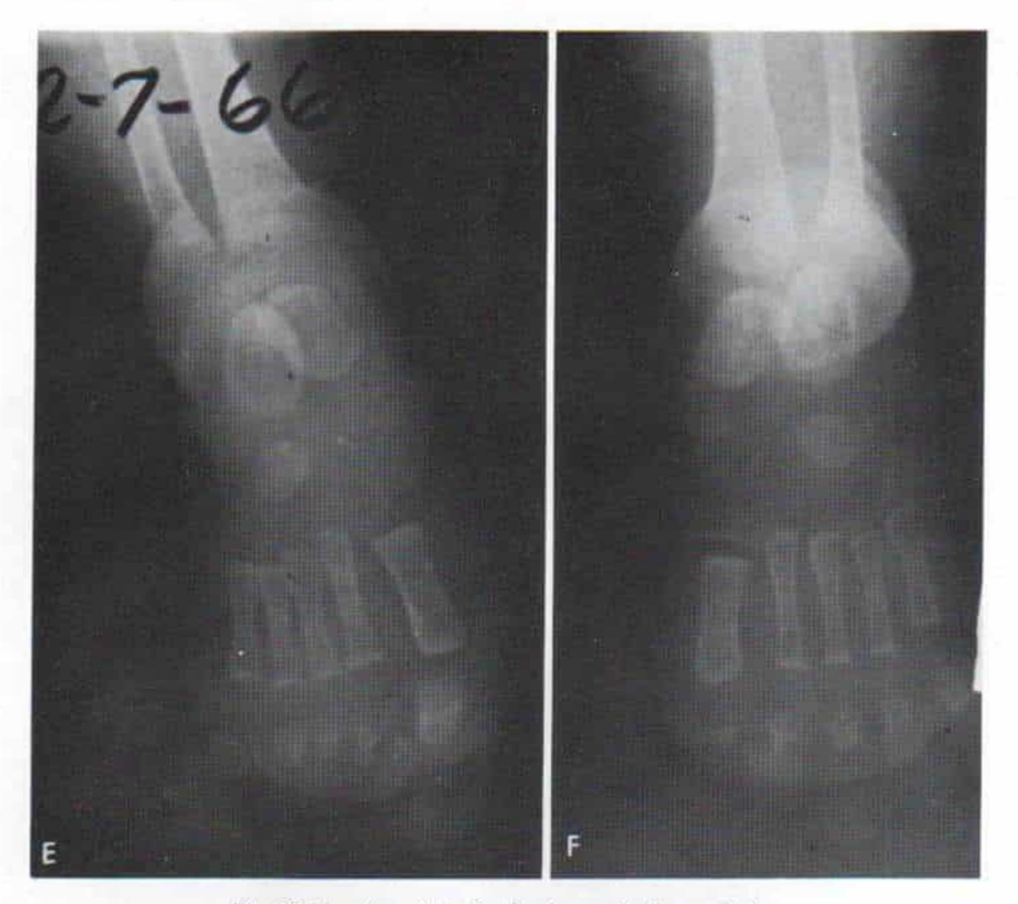


Fig. 2-85 (continuación). Bandas de constricción congénitas.

E y **F**, radiografías de ambos pies.

dalidades terapéuticas y las indicaciones para la operación varían en subgrupos diferentes.[36,37]

Los simples surcos superficiales y en especial los anillos incompletos y los que no interfieren en la circulación o el drenaje linfático, no necesitan tratamiento. Con la absorción de la grasa subcutánea en el lactante, los surcos mencionados poco a poco se volverán menos manifiestos y más aceptables en su aspecto. Las bandas más profundas se seccionan quirúrgicamente y se elimina hasta llegar al plano de las estructuras normales, y se usan colgajos de transposición y plastia en Z.

Es importante observar los siguientes puntos técnicos: se necesita programar la cirugía en dos o tres operaciones sucesivas, con una diferencia de varios meses para así llevar al mínimo la afección circulatoria. No hay que abarcar más de 50% de la circunferencia del dedo en una operación. Los colgajos por plastia en Z deben ser grandes y con ángulo de unos 60°. No se eliminará simplemente el anillo circunferencial ni se utilizarán puntos sencillos de eversión, porque producirán una cicatriz contraída que contraerá todavía más el dedo. En el antebrazo o en el dedo de un niño de mayor edad, sería más indicado usar dos o más pares de colgajos en Z transferibles, para cada operación. Hay que eliminar la banda de constricción y no simplemente seccionarla. Se tendrá enorme cuidado cuando se elimine el anillo, pues es importante no dañar los vasos y nervios para los dedos (colaterales digitales) que están muy cerca de la superficie interna de la banda). Se necesita "despegar" los colgajos por socavamiento, transponerlos con cuidado, y fijarlos con puntos de colchonero de eversión. Cuando los anillos constrictivos se acompañan de acrosindactilia, asume prioridad la

separación de los dedos, y se practica en los primeros seis meses de vida para permitir el crecimiento longitudinal paralelo. Los dedos se colocan juntos y con cuidado se identifica la yema de cada uno; hay que utilizar injertos cutáneos de espesor parcial y colgajos por plastia en Z para cerrar la piel.

Bibliografía

1. Artz, T. D., and Posch, J. L.: Use of cross-finger flap for treatment of congenital broad constricting bands of the fingers. Plast. Reconstr. Surg., 52:645, 1973.
2. Bagg, H. J.: Hereditary abnormalities of the limbs, their origin and transmission. II. A morphological study with special reference to the etiology of club-feet, syndactylism, hypodactylism, and congenital amputation in the descendants of x-rayed mice. Am. J. Anat., *43*:167, 1929.
3. Baker, C. J., and Rudolph, A. J.: Congenital ring constrictions and intra-uterine amputations. Am. J. Dis. Child., *121*:393, 1971.
4. Barenberg, L. H., and Greenberg, B.: Intrauterine amputations and constriction. Am. J. Dis. Child., *64*:87, 1942.
5. Blackfield, H. M., and Hause, D. E.: Congenital constricting bands of the extremities. Plast. Reconstr. Surg., 8:101, 1951.
6. Brindeau, A., Lantuejoul, P., and Chappaz, G.: Des malformations d'origine amniotique: (Arrets de développement ou maladies de la membrane amniotique). Sem. Hôp. Paris, 28:2769, 1952.
7. Browne, D.: The pathology of congenital ring constrictions. Arch. Dis. Child., 32:517, 1957.
8. Collins, R. J., and Nichols, D. H.: Congenital fetal anomalies: Intra-uterine amputation and annular constriction bands. N.Y. State J. Med., *50*:1403, 1950.
9. Diamond, L. S.: Ring constrictions. *In* Bergsma, D. (ed.): Birth Defects Atlas and Compendium. Baltimore, Williams & Wilkins, 1973, p. 795.
10. Field, J. H., and Krag, D. O.: Congenital constricting bands and congenital amputation of the fingers: Placental studies. J. Bone Joint Surg., *55-A*:1035, 1973.
11. Fischl, R. A.: Ring constriction syndrome. Transactions of the International Society of Plastic and Reconstructive Surgeons, 5th Congress. Australia, Butterworth, 1971, pp. 657–670.
12. Flatt, A. E.: The Care of Congenital Hand Anomalies. St. Louis, Mosby, 1977, pp. 213–227.
13. Gellis, S. S.: Constrictive bands in the human. Birth Defects, Original Article Series, *13*:259, 1977.
14. Gupta, M. L.: Congenital annular defects of the extremities and the trunk. J. Bone Joint Surg., *45-A*:571, 1963.
15. Higginbottom, M. C., Jones, K. L., Hall, B. D., and Smith, D. W.: The amniotic band disruption complex: Timing of amniotic rupture and variable spectra of consequent defects. J. Pediatr., 95:544, 1979.
16. Holtmann, B., Wray, R. C., Lowrey, R., et al.: Restoration of elbow flexion. Hand, 7:256, 1975.
17. Inoue, G.: An angiographic study of congenital hand anomalies. Nippon Seik. Gakkai Zasshi, 55:183, 1981.
18. Kato, T., and Yamane, H.: Experimental studies on the development of malformations of the extremities. J. Jpn. Orthop. Assoc., *42*:379, 1968.
19. Kelikian, H.: Congenital Deformities of the Hand and Forearm. Philadelphia, Saunders, 1974, pp. 496–554.
20. Khudr, G., and Benirschke, K.: Discordant monozygous twins associated with amnion rupture. A case report. Obstet. Gynecol., 39:713, 1972.
21. Kino, Y.: Developmental disturbance in the rat fetus caused by amniocentesis. Kanken Nenpo (Japan), *21*:225, 1969.
22. Kino, Y.: Morphogenesis of congenital limb defects. Clin. Orthop. Surg. (Japan), *6*:664, 1971.
23. Kino, Y.: Reductive malformation of the limbs in the rat fetus following amniocentesis. Congen. Anom. (Japan), *12*:35, 1972.
24. Kino, Y.: Clinical and experimental studies of the congenital constriction band syndrome, with an emphasis on its etiology. J. Bone Joint Surg., *57-A*:636, 1975.
25. Kohler, H. G.: Congenital transverse defects of limbs and digits ("intra-uterine amputation"). Arch. Dis. Child., 37:263, 1962.
26. Kohler, H. G.: Die Intra-uterine Amputation. Eine medizine-historische und biographische Betrachtung. Part I, Med. Monatschr., *17*:696, 1963. Part II, Med. Monatschr., *18*:18, 1964.
27. Lenz, W., and Knapp, K.: Die Thalidomid-Embryopathie. Dtsch. Med. Wochenschr., 87:1232, 1962.
28. Losch, G. M., Schrader, M., and Eckert, P.: Malformation syndrome with constriction rings, pseudoligaments, acral defects and syndactylism: Diagnosis and treatment. Z. Kinderchir. Grenzgeb., *30*:85, 1980.
29. Miura, T.: A clinical study of congenital anomalies of the hand. Hand, *13*:59, 1981.
30. Mohan, V., Gupta, S. K., and Sharma, O. P.: Streeter's dysplasia. J. Postgrad. Med., *26*:132, 1980.
31. Montgomery, W. F.: Observations on the spontaneous amputation of the limbs of the foetus in utero, with an attempt to explain the occasional cause of its production. Dublin J. Med. Chem. Sci., *1*:140, 1832.
32. Moses, J. M., Flatt, A. E., and Cooper, R. R.: Annular constricting bands. J. Bone Joint Surg., *61-A*:562, 1979.
33. Murakami, R.: Acrosyndactyly. Clin. Orthop. Surg. (Japan), *7*:1047, 1972.
34. Opgrande, J. D.: Constriction ring syndrome—unusual case report. J. Hand Surg., 7:11, 1982.
35. Ossipoff, V., and Hall, B. O.: Etiologic factors in the amniotic band syndrome: A study of 24 patients. Birth Defects, Original Article Series, *13*:117, 1977.
36. Patterson, T. J. S.: Congenital ring-constrictions. Br. J. Plast. Surg., *14*:1, 1961.
37. Patterson, T. J. S.: Ring constrictions. Hand, *1*:57, 1969.
38. Peet, E. W.: *In* Rob, C., and Smith, R. (eds.): Operative Surgery, Part X. London, Butterworth, 1959, p. 10.
39. Pillay, V. K., and Hesketh, K. T.: Intrauterine amputations and annular limb defects. J. Bone Joint Surg., *47-B*:514, 1965.
40. Ramakrishnan, M. S., and Nayak, V. S.: Congenital constriction bands of lower extremities. Indian J. Pediatr., *30*:191, 1963.
41. Street, D. M., and Cunningham, F.: Congenital anomalies caused by intra-uterine bands. Clin. Orthop., *37*:82, 1964.
42. Streeter, G. L.: Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intra-uterine amputation. Contribution to Embryology., Vol. 22, No. 126. Publication No. 414. Carnegie Institution of Washington, 1930.
43. Temtamy, S. A., and McKusick, V. A.: Digital and other malformations associated with congenital ring constrictions. Birth Defects, *14*:547, 1978.
44. Torpin, R.: Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amnionic bands. Am. J. Obstet. Gynecol., *91*:65, 1965.

45. Torpin, R.: Fetal Malformations Caused by Amnion Rupture During Gestation. Springfield, Thomas, 1968, pp. 1–165.
46. Trasler, D. C., Walker, B. E., and Fraser, F.: Congenital malformations produced by amniotic puncture. Science, *124*:439, 1956.
47. Turner, E. J.: Intra-uterine constriction band. J. Pediatr., 57:590, 1960.
48. Waterman, J. A.: Amputation of fingers in utero. Caribbean Med., *15*:31, 1953.

DISPLASIA CONGENITA DE LA CADERA

Características embrionarias

Para conocer la causa y el cuadro patológico de la displasia congénita de la cadera, es indispensable entender las características embrionarias de la articulación coxofemoral.

A las cuatro semanas de edad, es decir, en un embrión con 5 ml de longitud coronilla-rabadilla, las yemas de los miembros surgen en forma de pliegues cutáneos en la cara anteroexterna del cuerpo, en los límites proximal y distal de la cavidad peritoneal. El desarrollo se hace en sentido craneocaudal, y la yema del miembro superior aparece dos o tres días antes que la del inferior. En la porción proximal y central de la zona distal de las yemas mencionadas hay una concentración de blastema fuertemente celular, compuesto de células apiñadas, densas y uniformes, que integran el modelo cartilaginoso de la articulación de la cadera (fig. 2-86, *A*).

A las ocho semanas de edad ya es evidente el modelo cartilaginoso inicial del acetábulo y la cabeza del fémur (fig. 2-86, *B*).

El fémur se forma por la diferenciación de los condroblastos primitivos, con la forma de una maza. El primordio del iliaco, del isquion y del pubis asumen la forma de masas discoideas (fig. 2-86, *C*).

A las 11 semanas de edad (longitud fetal, 5 cm), está totalmente formada la cabeza femoral con configuración esférica, hay un cuello femoral corto, y un trocánter mayor primitivo (fig. 2-86, *D* y *E*). Se han formado totalmente las estructuras musculosqueléticas de la cadera. La cabeza femoral es esférica y la anteversión femoral es de 5 a 10°. El espacio del cartílago articular está totalmente formado, con diferenciación adecuada del cartílago articular, y anteversión acetabular de unos 40°. Ya son estructuras definidas la cápsula de la articulación de la cadera, el ligamento redondo, el rodete acetabular, y el ligamento transverso del acetábulo. La posición fetal de la cadera comprende flexión, aducción y rotación lateral (más a la izquierda que a la derecha) (fig. 2-86, *F*), y es la posición más estable de la articulación coxofemoral. La antetorsión femoral aumenta en la segunda mitad de la vida fetal, y llega a 35° en el momento del nacimiento. La inclinación acetabular aumenta con la actitud de rotación medial de las caderas. En la extensión de éstas, las articulaciones coxofemorales se vuelven inestables y susceptibles de luxación.

Definición

La displasia congénita de la cadera comprende anormalidades de muy diverso tipo que van desde la inestabilidad simple con laxitud capsular, hasta el desplazamiento completo de la cabeza femoral y su salida de un acetábulo anómalo. El término *displasia* denota anormalidades de desarrollo de la articulación de la cadera, en las cuales la cápsula, la porción proximal al fémur y el acetábulo muestran defectos. Destaca la naturaleza dinámica de las alteraciones de los componentes osteocondrales en crecimiento de la cadera del lactante, y su reacción a las fuerzas biomecánicas anormales. Al restaurarse las relaciones articulares normales entre la cabeza femoral y el acetábulo, los cambios anatómicos son reversibles con el crecimiento. La luxación congénita debe ser considerada como una deformación progresiva de una estructura que mostraba formación normal durante el periodo fetal, y que no guarda relación con el periodo embrionario; no es una malformación que surja en el periodo embrionario de la organogénesis.

Clasificación

Es esencial diferenciar entre dos grupos de luxaciones congénitas de la cadera: *teratológicas y típicas*. La luxación *teratológica* se caracteriza por acompañarse de otras malformaciones graves (como agenesia lumbosacra), anomalías cromosómicas y trastornos neuromusculares (como artrogriposis múltiple congénita y mielomeningocele). Surge desde fecha temprana in utero, con contractura intensa de tejidos blandos y notable desplaza-

miento de la cabeza femoral. En el neonato la luxación no puede ser reducida por la maniobra de Ortolani.

La luxación *típica* de la cadera aparece en un lactante por lo demás normal; puede ocurrir in utero (fetal, antenatal o prenatal); en el nacimiento (perinatal), o poco después de éste (posnatal). La fecha de inicio de la luxación es un elemento que modifica la intensidad de los cambios anatómicos, los datos clínicos y radiográficos, el tipo y curso del tratamiento.

La *luxación típica de la cadera* puede subdividirse en tres tipos: cadera luxada, luxable y subluxable. En la cadera *luxada*, la cabeza femoral está totalmente fuera del acetábulo y "cabalgando" en posición superolateral. En el periodo neonatal, la típica cadera luxada perinatal puede reducirse fácilmente por flexión y abducción simple y ello produce un ruido característico (clunk) y la prueba de Ortolani es positiva. En la *cadera luxable*, la cabeza está en el acetábulo, pero puede ser desplazada fácilmente y salir de ella por la prueba de Barlow. La cadera *subluxable* se caracteriza por hiperlaxitud de ligamentos, y es posible desplazar la cabeza femoral y sacarla parcialmente del acetábulo, aunque no llega a la luxación completa con la maniobra de subluxación de Palmen. El explorador capta una sensación de "que algo cede", pero no hay el ruido característico de clunk. La cadera *inestable* puede ser luxable o subluxable. La cadera *subluxada*, por definición, se ha desplazado en forma parcial hacia afuera y arriba en la articulación, pero no ha salido totalmente del acetábulo, es decir, persiste algún contacto entre ambas estructuras. La cadera subluxada puede ser laxa y reducible en forma concéntrica en flexión, abducción y rotación medial, o bien puede ser tensa e irreducible.

Incidencia

Se advierten notables variaciones geográficas y raciales en la incidencia de la luxación congénita de la cadera. En algunas zonas del mundo hay una incidencia elevada de tipo "endémico", en tanto que en otras prácticamente no existe. En 16 000 niños de raza negra bantú en Africa, Edelstein detectó un solo caso de luxación congénita de la cadera, en tanto que en la región del lago Island en Manitoba, Canadá, Walker señaló una incidencia de 188.5% por 1 000.[248,985] En Nueva York, Artz y colaboradores indicaron que la incidencia de luxación congénita de la cadera era de 4.9 por 1 000 en personas de raza negra, en comparación con 15.5 por 1 000 en sujetos de raza blanca.[21]

Las cifras de incidencia de luxación congénita de la cadera son de 0.1% por 1 000 en niños chinos en Hong Kong (Hoaglund y colaboradores, 1981); 1.5% por 1 000 en Salford, Inglaterra (Barlow, 1962); 1.7 por 1 000 en Suecia (von Rosen, 1962), y 75 por 1 000 en Belgrado, Yugoslavia (Klisic, 1975).[33,416,499,788] Otros señalamientos de la incidencia de luxación congénita de la cadera son de 1:50 por parte de Coleman; 1:50, por Hiertonn y James en 1968; 1:60 por Dunn en 1971, o 1:100 por Stanisavljevic en 1961, y 1:60 por parte de Patterson, en 1976 (cuadro 2-16).[152,238,408,716,890]

La diferencia mencionada en la incidencia congénita de la cadera entre grupos diversos se explica por factores genéticos y ambientales. Otra consideración importante es la edad del lactante en el momento de la exploración. La cadera con displasia congénita se observa con mayor frecuencia en el neonato que en el lactante de cuatro semanas. Barlow advirtió que un niño por cada 60, nacía con inestabilidad de una o ambas caderas, y que 60% de ellos se restablecían en la primera semana de vida, y 88% en los primeros 12 meses. El 12% restante (incidencia de 1.55 por 1 000), correspondía a luxaciones congénitas típicas y persistentes. Los datos de Barlow indican que las caderas inestable y luxable muestran tendencia a estabilizarse espontáneamente al "reforzarse" por tensión la cápsula laxa.

Por todo lo señalado, la edad del niño en el momento de la exploración es un factor importante que influye en la incidencia publicada de luxación congénita de la cadera.[33]

La experiencia y capacidad del explorador y los signos clínicos utilizados como criterios para corroborar el diagnóstico, son otros factores que rigen la cifra publicada de la luxación que estudiamos.

Causas

En la luxación congénita de la cadera intervienen muchos factores causales: hiperlaxitud ligamentosa; fuerzas mecánicas que son resultado de inestabilidad anatómica de la cadera, y posición intrauterina defectuosa; influencias genéticas y factores ambientales posnatales.

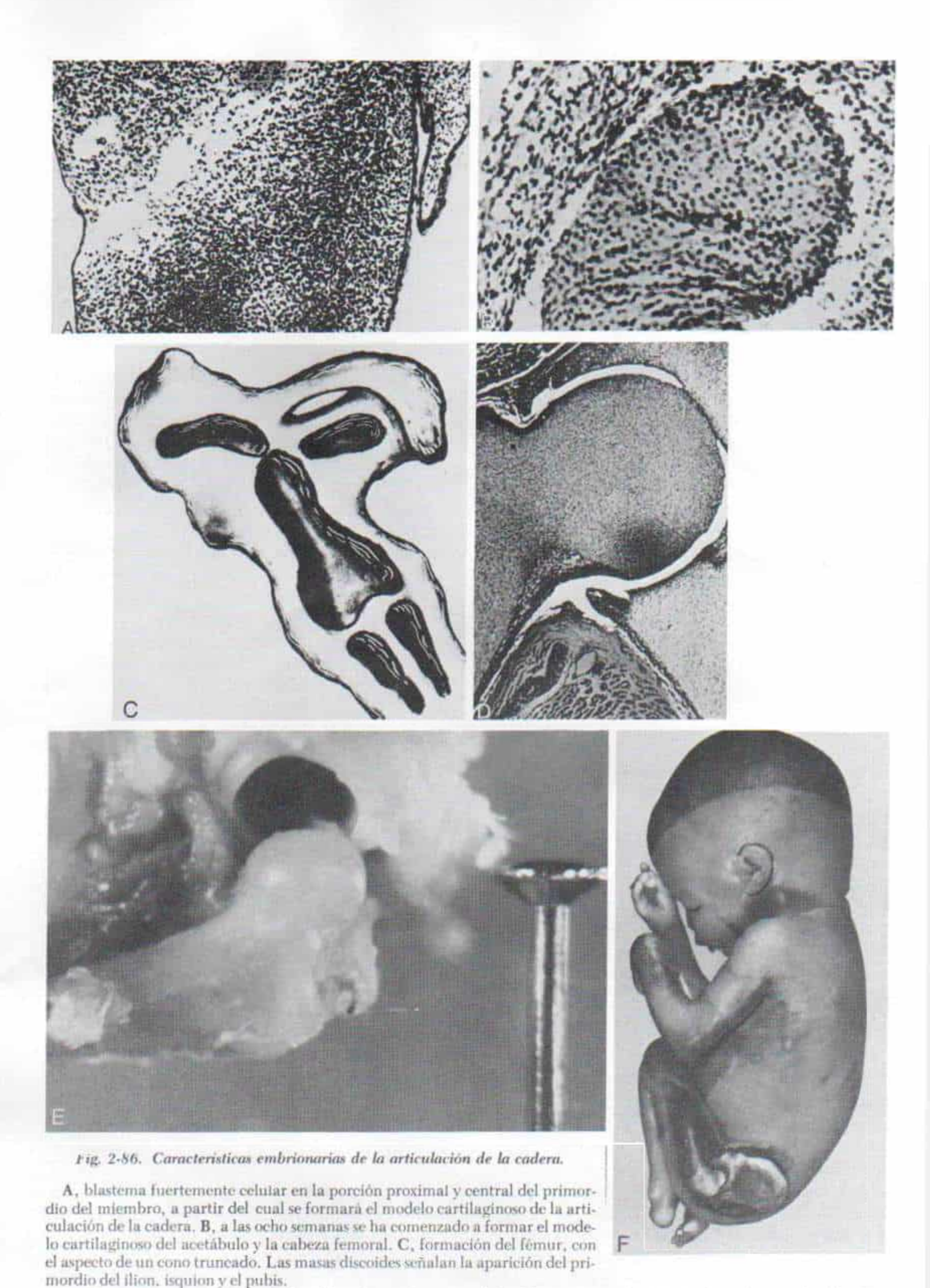


Fig. 2-86. Características embrionarias de la articulación de la cadera.

A, blastema fuertemente celular en la porción proximal y central del primordio del miembro, a partir del cual se formará el modelo cartilaginoso de la articulación de la cadera. **B**, a las ocho semanas se ha comenzado a formar el modelo cartilaginoso del acetábulo y la cabeza femoral. **C**, formación del fémur, con el aspecto de un cono truncado. Las masas discoides señalan la aparición del primordio del ilion, isquion y el pubis.

D y **E**, configuración esférica de la cabeza femoral y el acetábulo. Estructuras perfectamente formadas son el rodete cotiloideo y el ligamento transverso del acetábulo **F**, obsérvese la postura de los miembros inferiores a las 16 semanas de vida fetal (100 mm): flexión, abducción y rotación lateral.



Fig. 2-86. (continuación.) Características embrionarias de la articulación de la cadera.

G, desarrollo del miembro inferior en diferentes fases de la vida embrionaria. 1. Cuatro semanas de gestación. 2. Al final de la quinta semana de gestación. 3. Seis semanas de gestación. 4. Ocho semanas de gestación, (**A** a **F** con autorización de Watanabe, R. S. Embryology of the human hip. Clin. Orthop., 98:8, 1974.)

CUADRO 2-16. *Incidencia de displasia congénita de la cadera*

Autores	*Año*	*Area geográfica*	*Incidencia por 1 000*
Walker	1973	Región de islas y lagos (Manitoba, Canadá: indios canadienses)	188.5
Klisic	1975	Belgrado, Yugoslavia	75.1
Coleman	1956	Utah	20.0
Hiertonn y James	1968	Akademiska Sjulchuset, Uppsala, Suecia	20.0
Stanisavljevic	1961	Detroit, Michigan	10.0
Paterson	1976	Adelaide, Australia	6.2
Barlow	1962	Salford, Inglaterra	1.5
Von Rosen	1962	Malmö, Suecia	1.7
Hoaglund y col.	1981	Hong Kong (China)	0.1
Edelstein	1966	Africa: bantús	0.0

PERIODOS EN QUE PUEDE LUXARSE LA CADERA

En la *vida intrauterina* hay tres periodos en que la cadera puede estar en peligro de luxación: 1) por la duodécima semana; 2) por la vigesimoctava semana, y 3) en las cuatro semanas finales de gestación.[895]

La duodécima semana del desarrollo uterino es el *primer periodo* de peligro de luxación, por el primer gran cambio en la posición del miembro inferior, es decir, la extremidad gira en sentido medial y utiliza la cadera como pivote. La cápsula articular es débil y opone muy poca resistencia al desplazamiento lateral de la cabeza femoral y esta última es corta y en retroversión. La falta de desarrollo sincronizado de las unidades neuromusculares ocasionará una tensión muscular anormal, y ello, junto con la insuficiencia del rodete acetabular, producirá inestabilidad, y la cadera no podrá tolerar la fuerza que representa la rotación medial del miembro inferior. Como resultado, la cabeza femoral saldrá del acetábulo y permanecerá luxada hasta el nacimiento. No hay recolocación in utero de la cabeza femoral en el acétabulo, porque no existen los factores anatómicos y dinámicos necesarios. Con el crecimiento rápido, con gran facilidad se tornan anormales todos los elementos de la articulación coxofemoral: el acetábulo se torna poco profundo; la cápsula se distiende, y permanecen pequeños la cabeza femoral y el trocánter mayor, porque no existe la carga compresiva, y de esta manera, surge un acetábulo falso. Los cambios patológicos observados en el neonato son los más intensos.

En la *decimoctava semana de gestación (segundo periodo)*, están totalmente desarrollados los músculos periarticulares y comienza el movimiento activo de la articulación. Si hay inestabilidad anatómica de tales estructuras, como sería la producida por debilidad capsular, insuficiencia y poca profundidad del acetábulo y una tensión muscular anormal por el desarrollo no sincrónico de las actividades neuromusculares, la cabeza femoral saldrá de la fosa acetabular. Durante este periodo, la tensión del músculo psoasiliaco puede desplazar la cabeza hacia adelante.

El *tercer periodo comprende las cuatro últimas semanas de la gestación*, en el cual la articulación coxofemoral y todos sus músculos están totalmente desarrollados. Estos factores, que producen la luxación en esta fecha, son fuerzas mecánicas anormales por posición intrauterina defectuosa del feto, como posición de nalgas con rodillas en extensión, u oligohidramnios (falta del volumen normal del líquido amniótico). Este es el tipo de displasia más frecuente del neonato. La articulación coxofemoral también puede luxarse durante el parto y después de él.

LAXITUD LIGAMENTOSA

La laxitud y la insuficiencia de la cápsula de la articulación coxofemoral y sus ligamentos son los factores básicos en la patogenia de la luxación congénita típica. La observación anterior se basa en experimentos en animales, estudios anatómicos durante cirugía y necropsia, y experiencia clínica. La laxitud capsular y ligamentosa puede ser hereditaria, hormonal o mecánica.

Smith y colaboradores, en un estudio experimental con perros de corta edad, señaló luxación de la cadera en un elevado porcentaje de los animales si durante el periodo de de-

sarrollo se eliminaban la cápsula y el ligamento redondo. La distensión mecánica controlada de las cápsulas articulares en cachorros produjo luxación, displasia o ambas. La poca profundidad del acetábulo creada quirúrgicamente en perros poco después del nacimiento, no ocasionó luxación de la cadera. La anteversión y retroversión mayores, causadas en forma experimental en la fase posnatal en cachorros, tampoco tuvieron un efecto notable en el acetábulo.[874]

Michelsson y Langenskiöld, en sus estudios experimentales de etiología de la luxación de la cadera en el conejo, obtuvieron datos que corroboraron los del grupo de Smith.[632]

Sobre bases clínicas y con arreglo a observaciones hechas en cirugía abierta, Howorth propuso una relación causal fundamental entre la laxitud capsular y la luxación congénita de la cadera.[431] Andrén ha demostrado laxitud anormal de los ligamentos pélvicos en lactantes que nacen con luxación congénita, y también por tracción "contrapuesta", es decir, en sentido antagónico, de las dos mitades de la sínfisis del pubis, que fue el doble que en casos testigos normales.[10] Según se piensa, el fenómeno es resultado de la acción de las hormonas sexuales de la madre encargadas de la relajación fisiológica prenatal de los ligamentos pélvicos, en preparación para el parto. Andrén y Borglin han demostrado un cambio en el patrón hormonal de los neonatos con luxación congénita de la cadera y han advertido un incremento en la excreción de estrona y 17-estradiol por orina en los primeros tres días de vida, en comparación con lo observado en los neonatos normales.[15] Sin embargo, el dato anterior no ha sido corroborado por Aarskog y colaboradores, quienes estudiaron la excreción de estrógenos por orina por neonatos con luxación congénita de cadera.[1] También, Thieme y colaboradores no advirtieron diferencia considerable alguna en la excreción de estrógeno en muestra de orina de 24 horas obtenida de 16 pacientes con luxación congénita de la cadera y 19 testigos igualados, en los primeros tres días de vida.[9,24] Los resultados anteriores no refuerzan la hipótesis de que la luxación congénita es resultado de un error innato del metabolismo de estrógeno en el neonato. No se ha precisado la causa exacta de la hiperlaxitud articular, y su predominio en las mujeres.

Fredensborg, al estudiar las estructuras del cordón umbilical de niños que nacieron con luxación congénita de la cadera y al compararlas con las de niños normales,[307] advirtió disminución en el contenido de colágena en el tejido conectivo de los que tenían la luxación de cadera.[307] Los estrógenos bloquean la maduración de la tropocolágena recién sintetizada, lo cual afecta los enlaces cruzados.[391]

EL CONCEPTO DE DISPLASIA ACETABULAR

En lo pasado hubo notables controversias respecto a la importancia etiológica de la displasia acetabular. ¿Representa un signo primario de la luxación congénita o es un defecto secundario? En años recientes no se han aducido ya datos en pro de la displasia acetabular primaria, y se ha advertido que la displasia del acetábulo es el resultado *y no* la causa de la luxación congénita. La displasia es mínima en el neonato con luxación congénita perinatal, y este dato ha sido demostrado por hallazgos de necropsia de recién nacidos con el defecto, observaciones durante reducción abierta, y estudios radiográficos y artrográficos.[431,892]

La reversión de la displasia acetabular después de reducción concéntrica contradice la hipótesis de un defecto primario del desarrollo en el acetábulo.[859] Los experimentos en animales han apoyado todavía más los datos de que los cambios en el acetábulo son de tipo secundario.[632,815]

POSICION DEFECTOSA EN UTERO Y FACTORES MECANICOS

Presentación de nalgas. La incidencia de presentación de nalgas en lactantes con luxación congénita de la cadera es de 15.7% en la serie de tipo neonatal, y 8.3% en la serie de diagnóstico tardío de Bjerkreim y Van Der Hagen; de 17.3% en la de Carter y Wilkinson, y de 30% en la de Hass.[61,107,388] La incidencia de la presentación de nalgas en la población general es de 3%, en promedio.

Ramsey y colaboradores, en un estudio de 25 000 neonatos señalaron la incidencia de luxación congénita real de la cadera, de un caso por 35 neonatas que habían venido al mundo en presentación de nalgas. El feto en presentación de nalgas in utero está expuesto a mayor peligro de luxación de la cadera (fig. 2-87).[769]

La posición de nalgas in utero es el factor crítico y no el recorrido por el conducto del parto, en esa posición; ello lo ha reafirmado el





A B

Fig. 2-87. Presentación de nalgas con extensión de rodillas, posición en que hay enorme riesgo de luxación de caderas.

A, radiografías en que se advierte la presentación de nalgas. Los glúteos del niño están dentro de la pelvis rígida de la madre. Las rodillas están en extensión. El feto no puede moverse. **B**, el mismo niño seis días después de ser extraído por cesárea, a las cinco semanas de gestación. Es notable la dolicocefalia de la cabeza moldeada y la extensión de las rodillas. Hay luxación de ambas caderas. (Con autorización, de Dunn, P. M. Perinatal observations on the etiology of congenital dislocation of the hip. Clin. Orthop., *119*:17, 1976.)

dato que los niños en posición de nalgas extraídos por cesárea tienen la misma predisposición notable a la luxación.[61]

Orden natal. Hay una mayor incidencia de luxación de cadera en los primogénitos y niños que nacen en primer lugar,[106,107,195,1037,1038] y este dato, al parecer, depende de la posición intrauterina defectuosa causada por situaciones particulares de la primigrávida, es decir, útero no distendido, y músculos abdominales tensos, oligohidramnios y la mayor posibilidad de presentación de nalgas.

Bjerkreim y Van Der Hagen observaron que si se excluían los casos índice con presentación de nalgas, se eliminaba el mayor número de primogénitos "índice" con luxación congénita de la cadera. Por tal razón propusieron que la mayor frecuencia de primogenitura entre pacientes con luxación congénita de la cadera quizá se debía al alto grado de relación entre los niños "que nacen en primer lugar", y la presentación de nalgas.[61]

Oligohidramnios. El líquido amniótico protege al feto de la presión, y permite su movilidad y libertad de ejercicio. Conforme su cuerpo es más largo y más grande, disminuye el volumen del líquido mencionado y el pequeño está sometido a presión mecánica por el útero y la pared abdominal (fig. 2-88).

Existe una asociación invariable entre las deformidades posturales de cara y musculosqueléticas y las anomalías renales congénitas (síndrome de Potter). Gran parte del líquido amniótico a finales del embarazo proviene de la orina fetal. En malformaciones congénitas del riñón por lo común surge oligohidramnios por la oliguria y anuria fetales. Dunn observó que el oligohidramnios causa deformidades posturales al feto, por la presión mecánica. Estudió 30 lactantes con síndrome de Potter, de los cuales todos mostraron la deformidad en el nacimiento, y 19 de ellos (63%) tuvieron luxación congénita de la cadera. La disección de la articulación coxofemoral indicó muy diversos cambios patológicos que variaron desde la cadera inestable, hasta las alteraciones que surgen en la luxación congénita tardía que no ha sido tratada durante dos o más años.[238]

La luxación congénita de la cadera es muy rara en fetos abortados antes de las 20 semanas de gestación.[236] Antes de esa fecha el feto es muy pequeño y no resiente la presión intrauterina en grado suficiente como para producir un efecto mecánico en la cadera en desarrollo. La luxación congénita constituye una fetopatía ulterior.

Lado afectado. La frecuencia de luxación de la cadera izquierda es tres veces mayor que la de la derecha en el neonato (en promedio, 60% de las luxaciones congénitas ocurre en la cadera izquierda; 20% en la derecha, y 20%

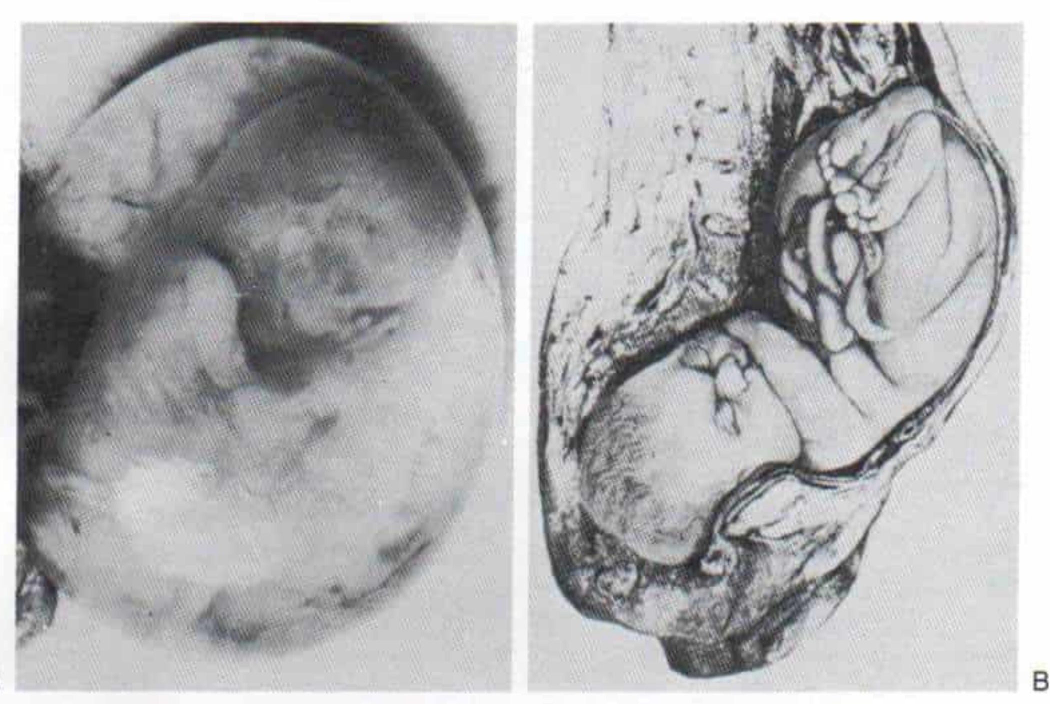


Fig. 2-88. Importancia del líquido amniótico para proteger el feto de la presión.

A, feto de 13 semanas de gestación, en el saco amniótico, extraído por histerectomía. Adviértase la protección completa del feto delicado, de la presión mecánica que ejercen los músculos del abdomen. B, corte sagital por congelación del abdomen de una embarazada que falleció durante el parto. El feto está flexionado en sentido lateral, alrededor del promontorio sacro. (Con autorización de Dunn, P. M. Perinatal observations on the etiology of congenital dislocation of the hip. Clin. Orthop., *119*:13, 1976.)

en ambas caderas). La gran frecuencia de ataque del lado izquierdo se debe a la tendencia fetal de estar con el dorso hacia el lado izquierdo de la madre, con una frecuencia del doble, que hacia el lado derecho. El miembro inferior fetal que está en sentido posterior contra el dorso de la madre, tiene mayor predisposición a luxarse que el que está en sentido anterior, sea la presentación cefálica o de nalgas.

Wilkinson, de modo experimental, produjo luxación atraumática de la cadera en conejas inmaduras, por el efecto combinado de laxitud hormonal de la articulación y posición deficiente, de nalgas. Indujo laxitud articular por ingestión de estrona y progesterona. La posición persistente de nalgas se logró por inmovilización de los miembros traseros en la posición de nalgas. Cuando intervinieron por separado, ninguno de los factores luxó la cadera, es decir, no surgió la luxación en posición de nalgas en rotación lateral, en ausencia de laxitud ligamentosa ni apareció como resultado de laxitud hormonal en los miembros traseros libres. Wilkinson también describió la aparición de retroversión y anteversión femoral en presencia de laxitud femoral, y también otros cambios de tejidos blandos semejantes a los observados en luxación congénita de la cadera del niño.[10,22]

Salter, en un estudio experimental con cerdos neonatos, demostró la aparición de displasia acetabular y cambios en la dirección del acetábulo como resultado de conservar las caderas en extensión por un lapso de seis semanas. Después que se permitió a los lechones correr libres durante 10 semanas, el trastorno se corrigió espontáneamente. Se obtuvo normalidad del acetábulo cuando las caderas se conservaron en flexión y abducción.[808,809,815] Michelsson y Langenskiöld, en 85 conejos en crecimiento, inmovilizaron uno o ambos miembros traseros con la rodilla en extensión pero con la cadera libre y movible. En casi todos los conejos jóvenes surgió subluxación, luxación o displasia de la articulación de la ca-

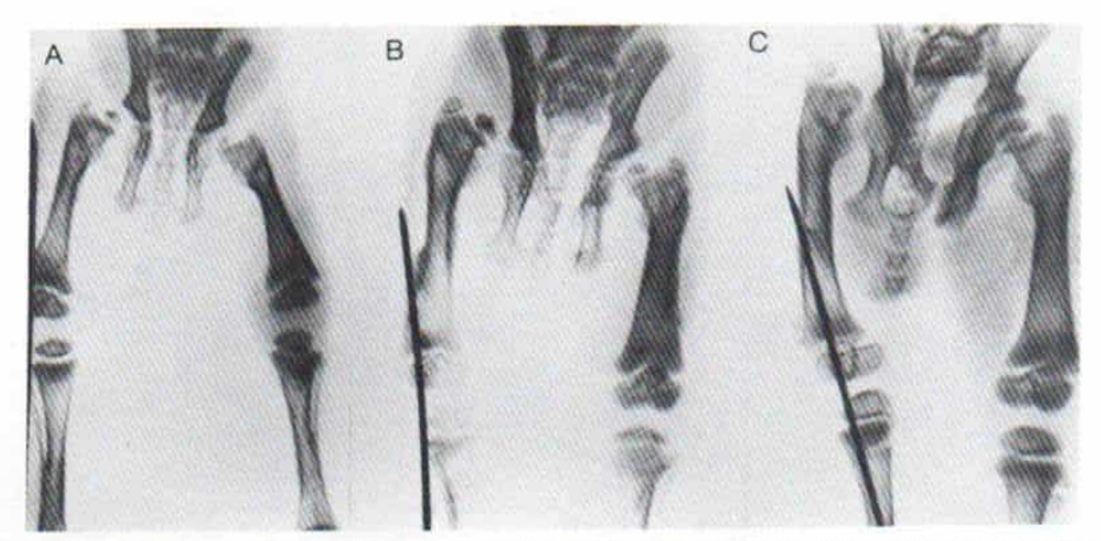


Fig. 2-89. Producción experimental de luxación de la cadera por inmovilización de la rodilla en extensión, en conejos en crecimiento.

A, cinco días después de inmovilizar la rodilla en extensión completa por colocación de un clavo metálico en los tejidos blandos, del miembro trasero derecho. Se produjo subluxación de la cadera. **B**, quince días después de la operación, en que hay luxación completa de la cadera. **C**, se sacrificó al conejo 21 días después de la operación. Se identifica la luxación y la displasia de la cadera en la radiografía de la pieza. (Con autorización de Michelsson, J. E., Langenskiöld, A Dislocation or subluxation of the hip. Regular sequels of immobilization of the knee in extensión in young rabits. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1177,1972.)

dera. Los cambios displásicos fueron típicos de los observados en la luxación congénita en el ser humano. La aparición de la luxación o la displasia se debió a inmovilización de la rodilla en extensión. Si se seccionaban en un punto distal o proximal los músculos de la pata de ganso antes de inmovilizar a la rodilla en extensión, no surgía luxación, ni displasia obvias de la cadera (fig. 2-89).[632]

El psoasiliaco se vuelve progresivamente más corto con la posición en flexión de la cadera y con el crecimiento intrauterino rápido del feto. La extensión forzada de la cadera inestable por laxitud capsular excesiva puede "apalancar" y sacar la cabeza femoral del acetábulo.[207] Inicialmente la cabeza femoral se desplazará hacia adelante, como resultado de la elongación capsular.

FACTORES GENETICOS

Incidencia familiar. Wynne-Davies practicó una encuesta detallada de factores genéticos y etiológicos de otro tipo en 589 pacientes índice con luxación congénita de la cadera y sus familias. Investigó en especial la displasia acetabular y la laxitud articular familiar, y comparó casos neonatales y de diagnóstico tardío. Con base en sus hallazgos, surge el riesgo de luxación en miembros subsecuentes de la familia cuando el trastorno aparece en: 1) padres normales con un hijo afectado, y el riesgo en hijos ulteriores es de 6%; 2) un padre afectado, con riesgo de 12%, y 3) un padre afectado con un hijo afectado, con riesgo de 36%. (Las cifras anteriores incluyen casos de tipo neonatal y diagnóstico tardío.) Wynne-Davies sugieren que la predisposición genética opera en dos sistemas hereditarios separables; el primero es la aparición de la *displasia acetabular*, que se hereda como un sistema poligénico y del cual depende una gran proporción de los casos de diagnóstico tardío; el segundo sistema es la *laxitud articular generalizada*, que se hereda por un rasgo dominante con penetrancia incompleta, y de éste depende una gran proporción de los casos de tipo neonatal.[1037] Es difícil apoyar el concepto de displasia acetabular como un sistema hereditario separado, ante los datos de innumerables publicaciones de series en que ha habido poquísimas luxaciones congénitas diagnosticadas en fecha tardía, y una gran proporción de caderas inestables diagnosticadas y tratadas en fase

neonatal.[34,35,769,789,790] La displasia acetabular en los padres del segundo grupo del estudio de Wynne-Davies quizá pudiera ser explicada por el hecho de que no se detectó ni trató la cadera inestable en el periodo neonatal.[1037]

Bjerkreim y Van Der Hagen estudiaron la presentación familiar de luxación congénita de la cadera en 1 147 casos índice, en quienes el problema se diagnosticó en fase neonatal, y en 784 casos índice en quienes el diagnóstico se hizo en fecha tardía. Las proporciones de hermanos afectados fueron 6% para el primer grupo y 8.5% para el segundo. La frecuencia de trastorno en hermanos de todos los casos índice fue de 7.1%, en tanto que la incidencia de la luxación congénita señalada en la población general es de 7.2 veces. La displasia congénita apareció en 2.1% de los padres de todos los casos índice, que es una cifra 10 veces mayor que la incidencia en la población general. La posibilidad de heredar la luxación congénita de la cadera, con base en cálculos del modelo de Edward, comprende una correlación fenotípica de 37% y una heredabilidad correspondiente de 74%.[61,251]

Idelberger investigó la incidencia de luxación congénita de la cadera en 138 pares de gemelos, y advirtió concordancia (es decir, la posibilidad de que si un gemelo tenía la luxación, el otro también la tuviera) y fue de 42.7% en pares monocigotos y 2.8%, en dicigotos. Esta mayor incidencia de luxación congénita en pares de gemelos señala a la predisposición genética como factor etiológico importante.[443]

Incidencia por sexo. Se ha advertido una preponderancia neta en mujeres, en la incidencia de luxación congénita de la cadera y es cuatro a seis veces mayor en niñas que en niños.

FACTORES AMBIENTALES POSNATALES

En el neonato y el lactante de corta edad la posición fisiológica de la cadera es de flexión y abducción (fig. 2-90). En algunas áreas como Africa central, China e India, las caderas de los neonatos se conservan en flexión y abducción, y es muy pequeña la incidencia de la luxación congénita típica. En otras, como al norte de Italia, y Alemania en que por costumbre se transporta a los lactantes con las caderas en extensión y aducción, la incidencia es muy alta. Esta variación de la frecuencia al parecer denota que el lactante no está preparado, desde el punto de vista de desarrollo, para una transición repentina de la posición intrauterina de flexión de caderas, a la de extensión. Con los cambios en la posición de extensión-abducción, a flexión-abducción, ha disminuido extraordinariamente la incidencia de luxación congénita.



Fig. 2-90. Posición fisiológica normal de la cadera en el neonato, que es de flexión-abducción.

El niño está acostado sobre su vientre, con las caderas en flexión y abducción.

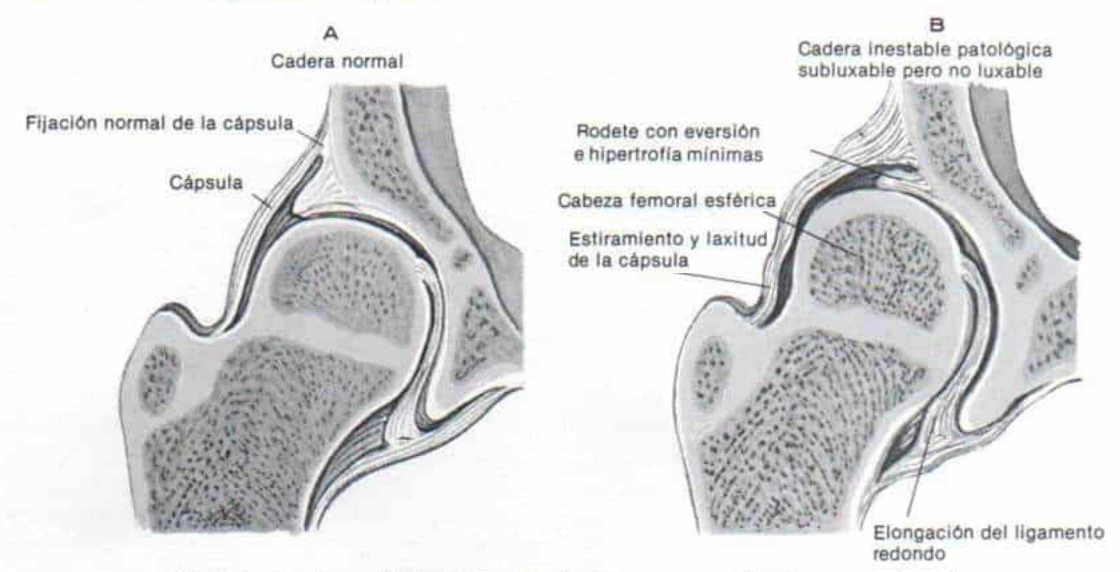


Fig. 2-91. Cuadro patológico de la cadera inestable que es subluxable pero no luxable.

A, cadera normal. **B**, cadera subluxable. Obsérvese la cápsula hiperelástica y laxa, el ligamento redondo alargado, y la moderada eversión del rodete acetabular hipertrófico. La cabeza del fémur tiene forma normal. Puede haber antetorsión femoral y acetabular excesiva, lo cual ocasiona inestabilidad anatómica de la articulación coxofemoral.

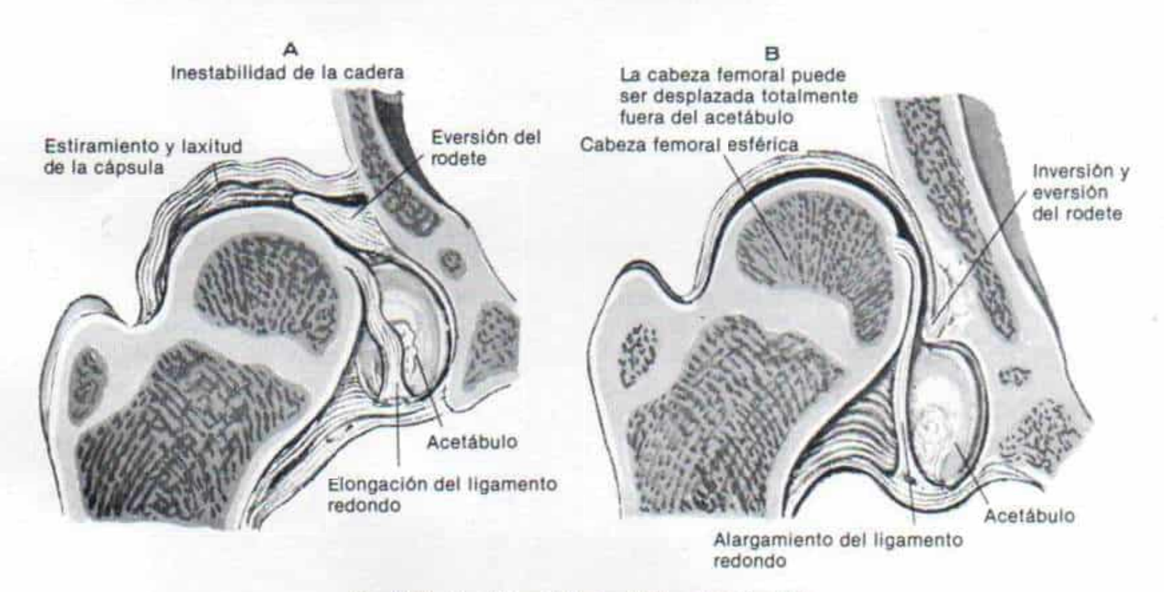


Fig. 2-92. Cuadro patológico de la cadera luxable.

La cápsula está estirada y muy laxa. El ligamento redondo está muy alargado y el rodete ya está en eversión definitivamente. En la unión fibrocartílago-hialina del rodete con el acetábulo se manifiestan cambios hipotróficos por la inversión. La cabeza del fémur es esférica. Suele ser excesiva la antetorsión femoral y la acetabular.

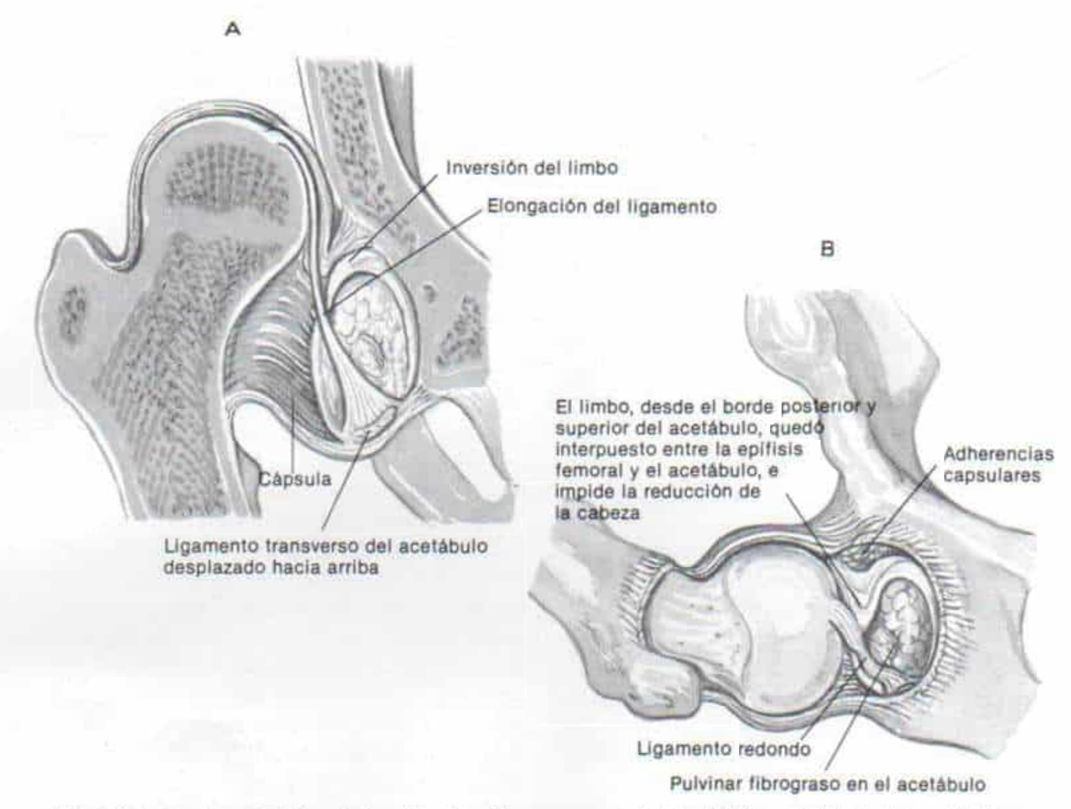


Fig. 2-93. Cuadro patológico de la cadera luxada que no es reducible debido a obstáculos intraarticulares.

A, cadera luxada. **B**, no puede ser reducida en flexión, abducción o rotación lateral. Los obstáculos para la reducción son inversión del limbo, del ligamento redondo y el pulvinar fibrograso en el acetábulo. El ligamento transverso del acetábulo ha sido desplazado hacia arriba, con el ligamento redondo.

INFLUENCIA ESTACIONAL

Un número mayor de lactantes nacen con luxación congénita en los meses de invierno, y ello podría ser explicado porque las ropas gruesas sostienen a los miembros inferiores en aducción y extensión.[17,61,195,1037]

Cuadro patológico

Las variaciones en la anatomía patológica de la luxación congénita de la cadera dependen del tipo, el grado y la edad en que ocurre la luxación. Cuanto mayor tiempo permanezca luxada la cadera, mayor será el grado de deformación del acetábulo, porción proximal de fémur, cápsula y tejidos blandos.

En la cadera inestable que es subluxable pero no luxable, la cápsula articular es laxa y distendida, y el ligamento redondo, elongado. El rodete cotiloideo es hiperelástico y evertido. No hay cambios por inversión en el borde del acetábulo, que muestra hipertrofia. La cabeza femoral tiene forma normal. Puede haber antetorsión excesiva del fémur y el acetábulo, de forma que la articulación se vuelve anatómicamente inestable (fig. 2-91). En la *cadera luxable* hay distensión extraordinaria y gran laxitud de la cápsula. El ligamento redondo está alargado y puede estar adelgazado. El rodete muestra eversión definitivamente. En el lactante de mayor edad la porción posterosuperior del acetábulo, en la unión fibrocartilagohialina, puede mostrar los cambios hipertróficos de la inversión (fig. 2-92). Puede haber una deficiencia condroósea de la porción anterior del acetábulo, por presión anormal. La cabeza femoral es esférica. Por lo común hay antetorsión excesiva de la porción proximal del fémur y el acetábulo.

En la *cadera subluxada*, la cabeza femoral muestra signos de pérdida de esfericidad y grados variables de aplanamiento posterolateral. La antetorsión femoral y acetabular es excesiva. El acetábulo se vuelve más superficial y comienza a presentar deformaciones marginales superoposteriores. El rodete fibrocartilaginoso muestra eversión inicialmente, pero con el tiempo presentará cambios hipertróficos de inversión gradual en la unión fibrocartilaginosa, especialmente en el área superoposterior del acetábulo. En etapas incipientes, estos cambios hipertróficos por inversión son reversibles, pero más tarde pueden quedar fijos. La inversión del rodete no es un fenómeno repentino de adentramiento sino un proceso gradual hipertrófico y de penetración. El tejido fibrograso puede proliferar en el acetábulo. La subluxación puede ser irreducible por los obstáculos intraarticulares.

En la *cadera luxada*, la cabeza femoral está desplazada en sentido ascendente y retrógrado, totalmente fuera del acetábulo, sobre la pared lateral del iliaco (fig. 2-93). La intensidad de los cambios patológicos se agrava con la edad y el ascenso progresivo de la cabeza femoral.

Barreras a la reducción. La *cápsula* de la articulación coxofemoral y sus ligamentos son laxos, como señalamos, y ello es un factor importante en la patogenia de la luxación congénita típica. Conforme la cabeza femoral muestra recesión fuera del acetábulo, la cápsula dilatada se alarga y distiende, para asumir una forma de tubo. La mitad inferior muestra tensión extraordinaria y ascendente por el acetábulo, de tal manera que cierra su abertura. En circunstancias normales, el ligamento transverso del acetábulo es una banda potente y fibrosa que es parte del rodete fibrocartilaginoso que cruza por la escotadura acetabular en la porción inferior del acetábulo. Unido únicamente a sus extremos, el ligamento completa el círculo. En plano profundo a él hay un agujero (entre el ligamento y el hueso), a través del cual pasa la rama acetabular de la arteria obturatriz. Con el desplazamiento progresivo de la cabeza femoral hacia arriba, el ligamento transverso es desplazado hacia arriba, junto con la cápsula y muestra distensión y desplazamiento al interior del acetábulo; con el tiempo se hipertrofia y bloquea la porción inferior de la cavidad acetabular. El trocánter menor se desplaza hacia arriba con el desplazamiento lateral y ascendente de la cabeza femoral. En circunstancias normales, el tendón del psoasiliaco cruza la cara anterior de la cápsula de la articulación de la cadera, para llegar a su inserción en el trocánter menor. En la cadera luxada comprime y hace una muesca, y la cápsula adelgazada y tensa que está a través de la cavidad acetabular, es comprimida y sometida a una indentación en sentido inferior y anterior, por dicho tendón (fig. 2-94). Esta constricción de la cápsula "a manera de reloj de arena" y la formación del istmo capsular aminoran extraordinariamente el diámetro de la cavidad acetabular y actúan como un obstáculo definitivo a la reducción cerrada. Se pueden formar adherencias entre la cápsula y el tendón del psoasiliaco y el músculo iliaco.

La porción superior de la cápsula que cubre íntimamente la cabeza femoral, se conoce como "capuchón" capsular. Con el desplaza-

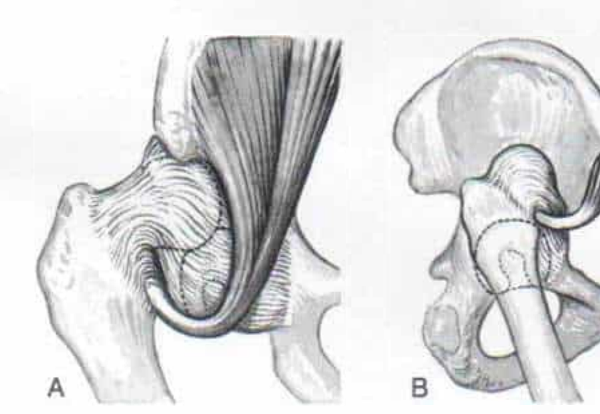


Fig. 2-94. Tendón del psoasiliaco como obstáculo para la reducción cerrada.

A, vista anterior. El tendón del psoasiliaco atraviesa la cara anteromedial de la articulación de la cadera antes de su inserción en el trocánter menor. Con el desplazamiento lateral y superior de la cabeza del fémur y el trocánter menor, el tendón del psoasiliaco se restira y pone a tensión, por la cara medial y anterior de la cápsula de la cadera. **B**, vista lateral, en que se advierte la presión externa y la indentación de la cápsula por el tendón del psoasiliaco; esta constricción, "reloj de arena" de la cápsula y la formación del istmo capsular aminoran extraordinariamente el diámetro del orificio acetabular, y actúan como barreras de la reducción cerrada.

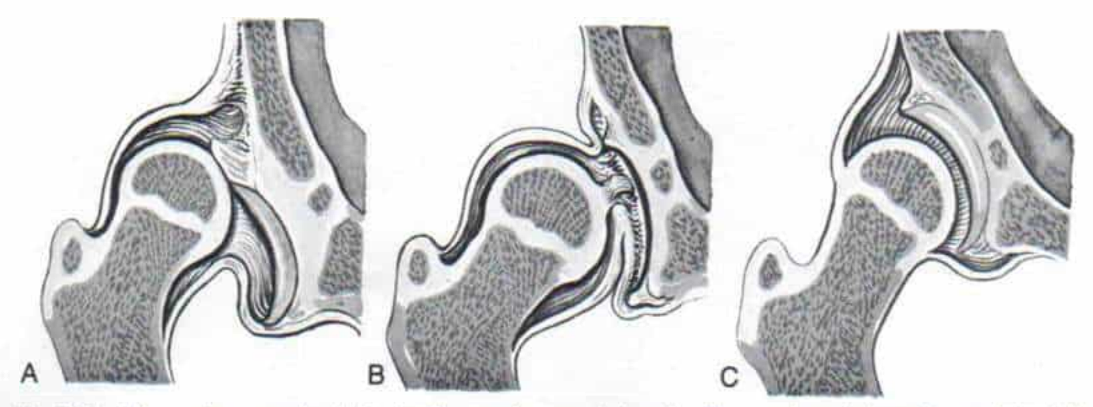


Fig. 2-95. Adherencias anormales de la cápsula como barreras de la reducción cerrada en la luxación congénita de la cadera.

A, cápsula adherida a la pared lateral del iliaco. **B**, cápsula adherida al suelo del acetábulo. **C**, inserción pericefálica de la cápsula. Los medios de fijación de la cápsula en el cuello femoral se desplazan en sentido proximal y quedan unidas a la epífisis femoral, e impiden la colocación completa de la cabeza femoral en el acetábulo y la reducción concéntrica.

miento cada vez mayor de la cabeza femoral y bajo las fuerzas que impone el sostener peso después de la edad en que se inicia la marcha, el capuchón capsular se hipertrofia. La cápsula puede adherirse a la pared lateral del iliaco o al suelo del acetábulo y unirse a la cabeza femoral (inserción pericefálica de la cápsula) (fig. 2-95). Estos medios anormales de fijación y adherencia de la cápsula impiden la devolución completa de la cabeza femoral al acetábulo, y también entorpecen la reducción concéntrica de la cadera luxada. En el niño de mayor edad, hay poca definición de los planos de tejidos blandos, y su desarrollo todavía no es satisfactorio.

El *ligamento redondo* puede estar hipertrófico y anormalmente largo, y por lo común está aplanado y forma una banda gruesa que obstruye e impide inclusive la reducción de la cabeza en el acetábulo. A veces está adelgazado, atrófico o no existe; sin embargo, probablemente existía pero sufrió desgarro o desgaste durante la luxación y después de ella. En niños hasta los siete años de edad es mínima la circulación sanguínea a la cabeza femoral a través del ligamento redondo, si es que la había. Los estudios histológicos indican que unos cuantos vasos finos pueden identificarse en el extremo acetabular, pero ninguno en la cabeza femoral.[963] La sangre penetra por el ligamento pero no llega a la cabeza femoral a través de él. Ello se ha demostrado al seccionar el ligamento redondo cerca de su extremo femoral, y advertir que fluye sangre de la porción distal pero no de la proximal, en tanto que cuando recibe sangre en su extremo acetabular, ésta fluye desde el ligamento. El *pulvinar* es un cojincillo de tejido fibrograso que reviste la base de la cavidad acetabular alrededor del ligamento redondo, al cual suele estar adherido. Se hipertrofia con luxación persistente y contribuye al aplanamiento de la cavidad del acetábulo.

El *limbo* es la respuesta patológica a la presión excéntrica. En el acetábulo normal, el rodete fibrocartilaginoso, que es triangular en el corte transversal, está unido a su base en el borde del acetábulo y en su vértice es libre. El borde libre del rodete forma el reborde de la cavidad acetabular y rodea íntimamente a la cabeza del fémur. La superficie cóncava profunda del rodete está en contacto con la cabeza del fémur, y su superficie externa convexa lo está con la de la cápsula y la membrana sinovial de la articulación (fig. 2-96). Conforme se luxa la cabeza femoral hacia arriba, el rodete fibrocartilaginoso muestra eversión y comprime la pared externa del iliaco, y se interponen entre él y el iliaco la cápsula y el tejido sinovial. La estimulación mecánica de la cabeza femoral luxada ocasiona la aparición de tejido fibroso, generado por los fibroblastos del rodete glenoideo. El rodete acetabular fibrocartilaginoso es diferente a simple vista, y en su estructura histológica, del cartílago hialino del acetábulo. En su zona de unión, estos dos tejidos

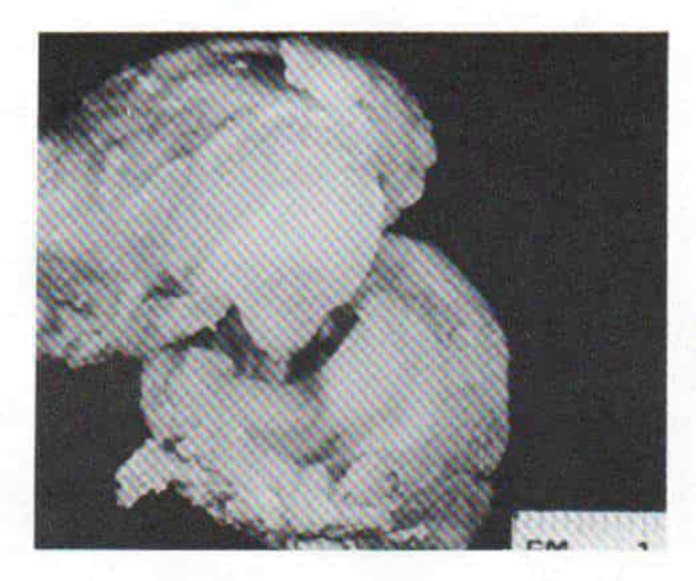


Fig. 2-96. Fotografía de la cadera derecha con luxación después de disección.

Es notoria la inversión del limbo sobre la fosa acetabular real, dentro de la cual pasa el ligamento redondo alargado, (Con autorización de Milgram, J. W. y Tachdjian, M. O.: The pathologic anatomy of the limbus in untreated congenital dislocation of the hip. Clin Orthop., *119*:107, 1976.)

diferentes se fusionan imperceptiblemente, sin definición de un plano (fig. 2-97).[637] El limbo se forma como resultado de la penetración gradual y reactiva, y no por inversión mecánica repentina. Inicialmente es flexible biológicamente y se aplana cuando se reduce la cadera. Sin embargo, en el niño de mayor edad, con el movimiento ascendente y descendente de la cabeza femoral durante la marcha, el tejido fibrocartilaginoso se hipertrofia y asume la forma de un semidiafragma rígido interpuesto entre la porción posterosuperior del acetábulo y la cabeza femoral. El borde cartilaginoso del acetábulo interviene importantemente en el crecimiento y desarrollo; *no debe ser eliminado;* sin embargo, el limbo real es tejido fibroso hipertrófico con proliferación excesiva de elementos cartilaginosos del rodete. Siempre que el limbo impida o entorpezca la reducción concéntrica, hay que eliminarlo con cuidado, sin trastornar zonas de crecimiento del reborde acetabular.

Músculos pelvifemorales. Con el desplazamiento progresivo y ascendente de la cabeza femoral, se acortan y contraen las aponeurosis y músculos periarticulares, y su resistencia dificulta devolver la cabeza del fémur al nivel



Fig. 2-97. Microfotografía del limbo.

La estructura fibrosa cubre el rodete cartilaginoso y sobresale hacia la cavidad articular verdadera. No se advierten planos netos de diferenciación tisular. Los vasos finos aparecen en las capas del limbo. La cabeza del fémur y su ligamento redondo están a la derecha de la luxación. Hematoxilina y eosina, × 9. (Por cortesía de Armed Forces Institute of Pathology.)



Fig. 2-98. Los músculos pelvifemorales se acortan y contraen con el desplazamiento ascendente y progresivo de la cabeza del fémur.

del acetábulo. Los aductores contraídos también resisten la abducción de la cadera, que es esencial para la reducción. Con el desplazamiento proximal del trocánter mayor se acortan los glúteos medio y menor (fig. 2-98). El piramidal se contrae en sentido posterior. El músculo psoasiliaco, antes de su inserción en el trocánter menor, cruza la superficie anteromedial de la articulación de la cadera muy cerca de su cápsula. Conforme la cabeza femoral es desplazada hacia afuera y arriba desde el acetábulo, el trocánter menor se desplaza en la misma dirección y el tendón contraído del psoasiliaco lo es todavía más a través de la cápsula, y la presiona contra la abertura acetabular. Con la emigración superior de la cabeza femoral, hay una mayor presión y constricción de la cápsula por acción del tendón del psoasiliaco. Las barreras a la reducción son de índole extraarticular.

Vasos. La arteria circunfleja interna se desplaza en sentido superior junto con el tendón del psoasiliaco, muy cerca de la rama del pubis. La rama posteroinferior cursa entre el psoasiliaco y la cara inferior del cuello femoral, lo cual la vuelve muy susceptible de oclusión temporal.

Cambios óseos

Porción proximal del fémur. La anteversión femoral mayor surge en grado variable en casi todos los casos de luxación congénita de la cadera, y constituye un factor importante en la inestabilidad de la reducción. Puede aumentar incluso a 60 a 90°. A menudo la cadera contralateral normal también mostrará antetorsión femoral excesiva. Esta última en sí no impide la reducción, porque todo lo que se necesita es rotar la cadera hacia adentro en grado suficiente para que la cabeza femoral se asiente en forma concéntrica en el acetábulo. Sin embargo, causa inestabilidad y ocasiona subluxación o luxación nuevas de la cadera.

En la luxación no tratada, la cabeza femoral queda aplanada en sentido posteromedial y asume forma de pera, de tal manera que hay incongruencia de las superficies articulares. La articulación incongruente no está adaptada para la reducción concéntrica perfecta.

Acetábulo. La antetorsión acetabular excesiva es común en la luxación congénita de la cadera. En los últimos tres meses de gestación y en el nacimiento, todo el acetábulo se desplaza más hacia adelante y hacia afuera, que en la vida adulta.[593,766] Con el crecimiento y el desarrollo normales, la posición del acetábulo cambia como lo hace la cadera desde la posición intrauterina de flexión y abducción, hasta la posición erecta de extensión y aducción. En la luxación congénita de la cadera las fuerzas correctoras que ejerce la porción proximal del fémur no se aplican al acetábulo, y en consecuencia, éste sigue mirando en dirección anterógrada y lateral. Esta inclinación frontal del acetábulo fue descrita inicialmente por Langenskiöld y Laurent.[523]

Cuando todo el acetábulo en vez de estar dirigido hacia abajo, lo está en sentido más anterolateral de lo normal, la cabeza femoral queda cubierta de manera inadecuada en el plano anterior, cuando la cadera se extiende, y hacia afuera cuando la cadera está en aducción. Esta antetorsión acetabular excesiva

explica la estabilidad de la cadera reducida en flexión y abducción, y explica también la subluxación o luxación anterolaterales nuevas cuando la cadera está en aducción y se extiende en posición de bipediacion.[805]

Al faltar la estimulación del crecimiento, por la ausencia de la presión concéntrica de la cabeza femoral, el acetábulo poco a poco se vuelve grueso, superficial y oblicuo. Su pared anterior y a veces su pared posterior pueden mostrar deficiencia. La antetorsión del acetábulo puede intensificarse por la deficiencia de su pared anterior, y por eversión y ensanchamiento de sus paredes superolaterales.

La displasia del acetábulo es consecuencia de luxación de la cadera con pérdida de la relación normal entre la cabeza del fémur y del acetábulo, dato demostrado experimentalmente por Smith, Ireton, y Coleman en perros, y por Langenskiöld, Sarpio y Michelsson en conejos.[526,872] La displasia del acetábulo, que es mínima en el neonato con luxación típica, aumenta cuando persiste la luxación. Después de reducción y restauración de la presión concéntrica de la cabeza del fémur dentro del acetábulo, el techo de este último se osifica y vuelve a desarrollar, especialmente en los primeros dos años de vida, lapso en que la displasia es reversible en gran medida.

Harris y colaboradores estudiaron a 72 pacientes (85 caderas) en cuanto al desarrollo del acetábulo en la displasia congénita de la cadera. En la admisión al estudio los niños tuvieron más de un año de edad y más de 10 años de edad en el momento de la valoración. Advirtieron que si no se logra congruencia antes de los cuatro años de edad, el riesgo de producir displasia moderada o intensa del acetábulo excedía del doble. Si antes de los cuatro años de edad se lograba reducción congruente, el acetábulo crecía y era normal en casi todos los pacientes para los ocho años de edad, y en algunos, para los 11 años de edad. Si el niño tenía menos de cuatro años de edad, había desarrollo satisfactorio en 95% de los acetábulos si se evitaban tres errores del tratamiento: en primer lugar, falta de congruencia; en segundo lugar, falta de conservación de la congruencia, y en tercer lugar necrosis isquémica secundaria a la reducción por manipulación.[375,377]

La cadera condroósea en el lactante y el niño en crecimiento constituye una estructura biológicamente dinámica y no una unidad estática. Hay que considerar el tiempo en que actúan los factores causales, que es la cuarta dimensión. Intentar la relación articular normal entre la cabeza femoral y el acetábulo es una medida que puede revertir las deformaciones. Antes de iniciar el tratamiento hay que definir con precisión la anatomía patológica específica del problema.

LUXACION CONGENITA PERINATAL TIPICA DE LA CADERA

Diagnóstico

DESDE EL NACIMIENTO A LOS DOS MESES DE EDAD

Datos clínicos

En el *neonato*, el diagnóstico de luxación congénita de la cadera se hace por exploración clínica. Los signos físicos cambian con la edad del pequeño. La luxación en el neonato se valora por la prueba de Ortolani, descrita originalmente por LeDamany en 1908.[540,690,691] Es un signo de *entrada* de la cabeza femoral desde la posición luxada, a la posición que debe tener en el acetábulo, seguida por salida de la cabeza mencionada, del acetábulo, y de nuevo asumir la posición de luxación.

Se coloca al lactante en decúbito dorsal sobre una mesa firme de exploración o un colchón. La exploración de la cadera en el regazo de la madre o la enfermera es inadecuada, y es mejor no practicarla de ese modo. La prueba debe hacerse con el niño relajado; los músculos de un niño que forcejea y llora están a tensión, y la resistencia contra los músculos contraídos dificulta la reducción. Es importante que el explorador revise una cadera cada vez. Con una mano estabilizará la pelvis y con la otra flexionará la rodilla del lado que se estudie, en forma aguda, y flexionará la cadera hasta llegar a 90° (fig. 2-99). Colocará las yemas de los dedos medio e índice sobre el trocánter mayor en la cara externa de la mitad superior del muslo, y el pulgar sobre la rodilla. Este último *no* debe colocarse sobre el trocánter menor, en el triángulo femoral o de Scarpa, porque es dolorosa la presión en ese punto. Tampoco comprimirá demasiado con las yemas. Conforme logra abducción *suave* de la cadera y la percibe a menudo escucha un ruido de *clunk* conforme la cabeza femoral se desplaza sobre el borde posterior del acetábulo

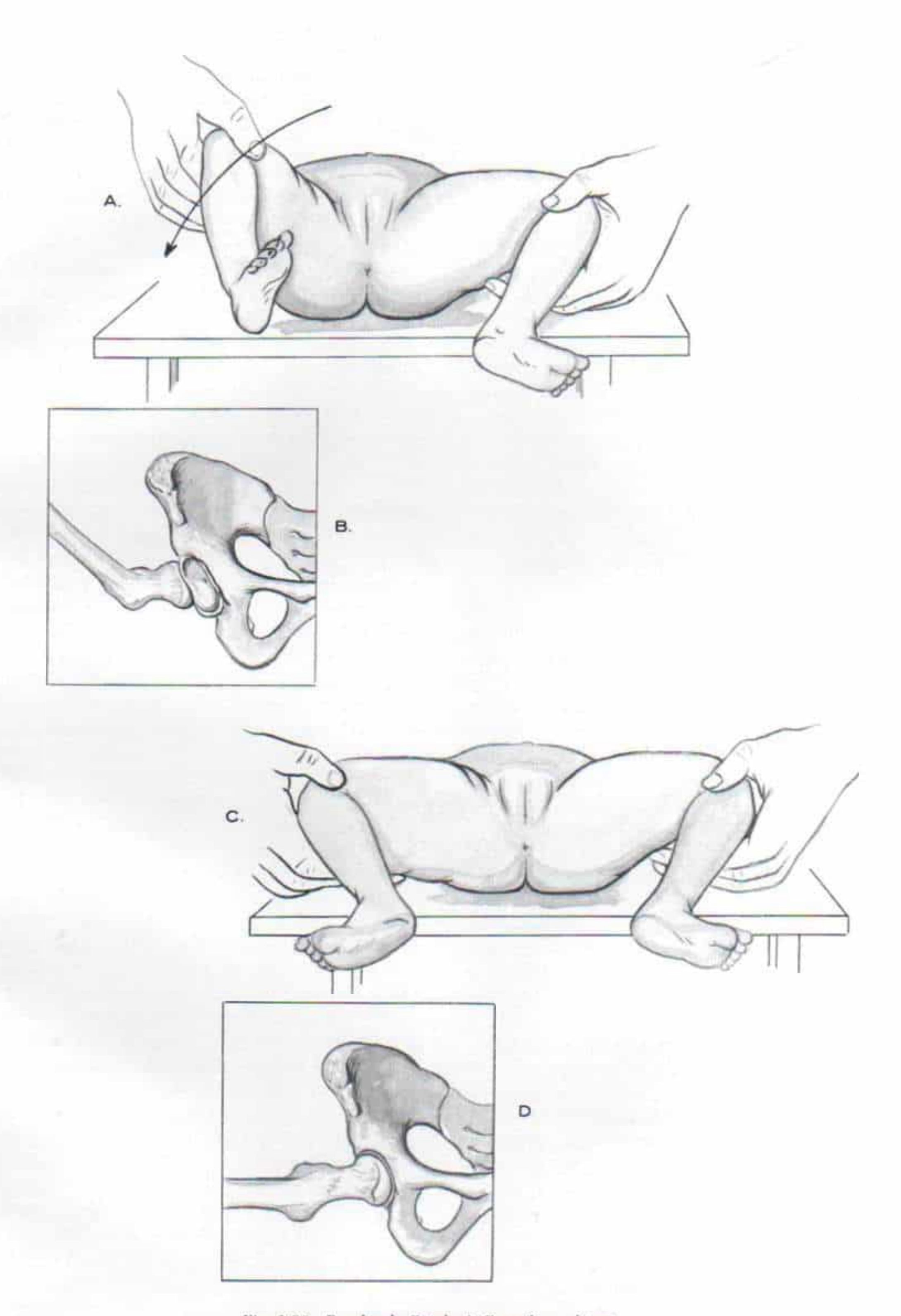


Fig. 2-99. Prueba de Ortolani. Consúltese el texto.

y entra en él. La sensación es más bien de tipo propioceptivo. Si se advierte el "clunk", se le registra como *"clunk de entrada"* porque denota que la cadera luxada puede ser reducida. En siguiente término se lleva la cadera a aducción, y se desplaza la cabeza del fémur, de tal forma que salga del acetábulo con otro "clunk" palpable, y se registra como *"clunk de salida"*.

Ortolani describió originalmente un movimiento repentino "espasmódico" cuando la cabeza femoral entraba en el acetábulo, y la cadera en flexión se había llevado a la abducción. Señaló que el movimiento de entrada no aparecía en lactantes menores de tres meses de edad. En el lactante de mayor edad en quien la contractura de tejido blando ofrece resistencia a la reducción, el movimiento repentino de entrada es un signo útil. En el neonato la cabeza femoral desplazada en sentido posterolateral se introduce fácilmente en el acetábulo, a menudo sin el "movimiento característico". Para insistir en este asunto, la sensación de la reducción es de tipo propioceptivo por parte del explorador.

Otro punto de confusión respecto al signo de Ortolani es el empleo del término *"click"* y en lo pasado, a menudo se le conocía como "click" de la cadera. En la exploración de las caderas del lactante el operador puede advertir un "click", que es un sonido breve, seco, de tono alto o una especie de crepitación seca. El *click no es signo de luxación congénita de la cadera.* Se debe a un fenómeno de vacío dentro de ella, o a una serie de chasquidos ligamentosos o mioaponeuróticos como el chasquido de una cintilla iliotibial de Maissiat tensa o los tendones de los glúteos o del trocánter mayor. A veces el click proviene de la rodilla, por subluxación de la rótula, ruidos ligamentosos, o un menisco lateral discoide. Conviene utilizar el término *clunk* (y no click), para señalar la sensación profunda y el ruido en que la cabeza femoral entra y sale del acetábulo.

La cadera luxada puede reducirse en hiperflexión y ser luxada de nuevo en extensión, dato que destaca la importancia de los métodos de Ortolani y Barlow en diversos grados de flexión de la cadera. La postura en extensión aumenta la inestabilidad de la cadera, en tanto que la hiperflexión mejora la estabilidad de ella.[360]

La *prueba de Barlow* es una maniobra para definir si la cadera es luxable, es decir, es una *prueba que produce la luxación* (fig. 2-100).[33] En esta técnica, que es semejante a la de Ortolani, se coloca al niño en decúbito dorsal sobre un colchón firme, y debe estar tranquilo y no llorar. El explorador se coloca delante de él y hace el estudio con gran suavidad. El valora una cadera cada vez. Ambas caderas se flexionan; la *cadera* que no se estudia está en abducción intermedia y 90° de flexión, pero la cadera en estudio está en aducción leve y sólo 45 a 60° de flexión, porque en flexión y aducción menores está en una posición más inestable. El estudio demuestra la inestabilidad de la cadera. Con las yemas de los dedos medio e índice sobre el trocánter mayor en la cara externa de la mitad superior del muslo, y con el pulgar sobre la cara interna de la mitad inferior de esa zona (no el trocánter menor), el explorador intenta desplazar la cabeza femoral y sacarla del acetábulo por desplazamiento suave de la porción superior del fémur hacia atrás y afuera. En la cadera luxable puede percibirse que la cabeza femoral sale totalmente del acetábulo, por medio del *"clunk de salida"*. Una vez que se quita la presión del pulgar y la abducción-flexión, de la cadera, la cabeza vuelve al acetábulo y produce el *"clunk de entrada"*.

En la cadera *subluxable*, la cabeza femoral no se sale totalmente del acetábulo. En casos marginales o limítrofes, es mejor colocar la cadera en estudio en aducción y extensión mayores, en una posición más inestable, y repetir la prueba de subluxación de Palmen, para asegurar que tal estructura no es luxable.[705]

La *cadera inestable* se caracteriza por una sensación de movimiento de "catalejo", o deslizamiento de la articulación coxofemoral; sin embargo, no puede desplazarse la cabeza para sacarla del acetábulo y de este modo no hay "clunk de salida". Es difícil clasificar de manera objetiva el estado anatómico de la inestabilidad, y se necesita experiencia. A veces el operador diagnostica excesivamente la inestabilidad de la cadera, cosa complicada por el hecho de que las caderas inestables del neonato se estabilizan espontáneamente (observación hecha por LeDamany y confirmada más tarde por Barlow en 1962).[33,540] *Los datos radiográficos son normales en neonatos con caderas inestables.*

La evolución futura de la cadera inestable depende del grado de inestabilidad y de los factores ambientales y genéticos. La cadera con tal característica puede seguir algunos de los siguientes caminos si no se le trata: puede estabilizarse de modo espontáneo por tensión

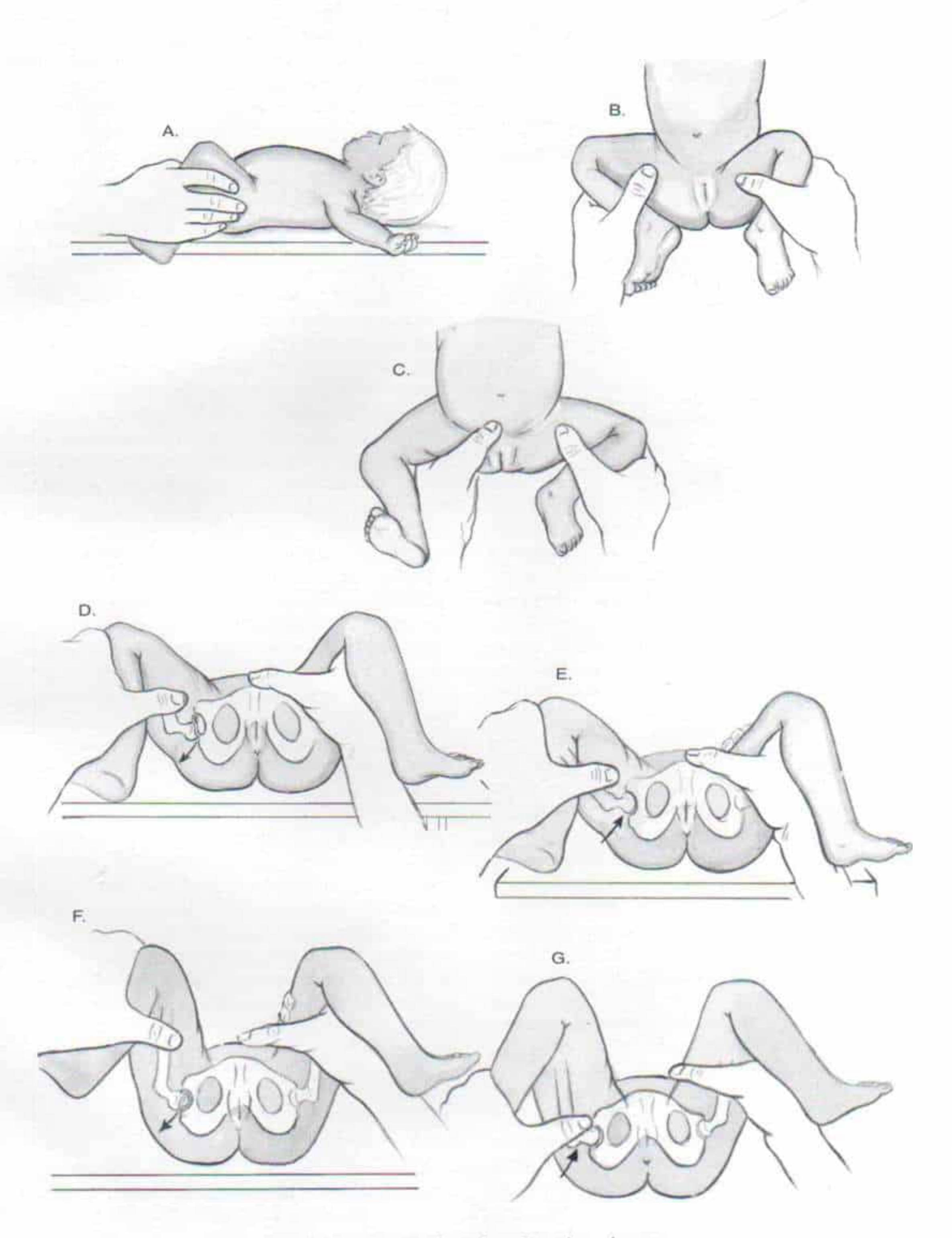


Fig. 2-100. Prueba de Barlow. Consúltese el texto.

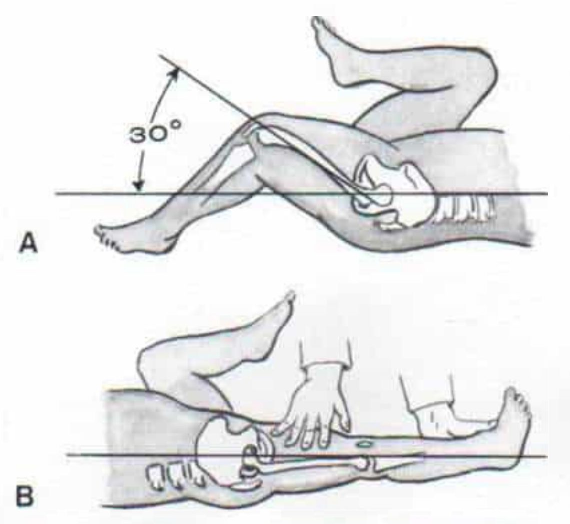


Fig. 2-101. Pérdida de la contractura normal en flexión de la rodilla, y la luxación congénita de la cadera.

de su cápsula y ligamentos, y normalización; puede progresar hasta la subluxación. Puede luxarse, y puede persistir hasta la adolescencia y la vida adulta en la situación que tiene, y manifestarse en forma de la displasia de la cadera.

En el neonato es imposible predecir cuáles luxaciones mostrarán resolución, de modo que la cadera de manera espontánea se normalice, y diferenciarlas de los que no lo harán. Es mejor considerar todas las caderas inestables como patológicas y tratarlas con el arnés de Pavlik. El hecho de no tratar las caderas inestables con tal dispositivo puede culminar en subluxación y luxación. Bjerkreim señaló que 2.1% de las caderas inestables mostraban subluxación o luxación, porque no se había hecho tratamiento temprano. Otros autores (von Klopfer, 1950; Mackenzie, 1972) han señalado porcentajes más altos.[57,501,578]

En circunstancias normales, el recién nacido tiene una contractura de 15 a 20° en flexión de caderas y rodillas, y esta deformidad poco a poco desaparece entre los dos y tres meses de edad. En la luxación congénita de la cadera la prueba de Thomas indica pérdida de la contractura normal en flexión de la cadera, en tanto que la rodilla muestra extensión completa o incluso hiperextensión (fig. 2-101). Esta "laxitud" en extensión de la cadera y las rodillas es fácil de obtener (no se necesita experiencia especial), y es un signo sugerente bastante fiable de luxación de la cadera en el neonato. Nunca se insistirá demasiado en la importancia diagnóstica que tiene la extensión completa de la cadera luxada en el neonato.

Los signos clásicos de luxación congénita de la cadera que se observan en el lactante de mayor edad, como son la asimetría de los pliegues y el muslo, limitación de la abducción de la cadera, y acortamiento relativo del fémur (signo de Galeazzi positivo), por lo común no se advierten en el neonato, salvo que la fijación sea antenatal, caso en el cual la cabeza del fémur sale del acetábulo, desde la vida intrauterina.

En el recién nacido se observan oblicuidad pélvica y asimetría de los pliegues de los muslos; sin embargo, a menudo son causadas por contractura en abducción de la cadera contralateral, y no por contractura en aducción de la cadera "luxada". La oblicuidad congénita de la pelvis por contractura en abducción de esta zona puede hacer que el operador diagnostique erróneamente luxación congénita de la cadera, y emprenda tratamiento excesivo.

Gren y Griffin estudiaron 18 niños con displasia unilateral de la cadera y advirtieron que tenían asimetría de los pliegues glúteos y una diferencia aparente en la longitud de la extremidad inferior, como consecuencia de la oblicuidad pélvica causada por contractura en abducción de la cadera contralateral. La cabeza femoral en el lado alto de la pelvis quedó dirigida en sentido superoexterno, y no reducida de manera concéntrica. La displasia acetabular estaba en el lado izquierdo en todos los pacientes, excepto en uno, y ello podría explicarse por la posición del feto in utero con su dorso hacia el lado izquierdo de la madre. La posición intrauterina mencionada hace que la cadera izquierda del feto quede contra la columna lumbosacra rígida de la embarazada, y la cadera derecha contra la pared anterior más móvil del útero. Por tal motivo, hay mayor probabilidad de que la extremidad inferior derecha esté en abducción, y la izquierda en aducción.[357]

Deformidades congénitas concomitantes

Bjerkreim y Van Der Hagen observaron anomalías concomitantes en 9% de pacientes con la forma neonatal, y en 14% de los que tuvieron la forma diagnóstica tardía de la luxación congénita de la cadera. De las deformida-

des concomitantes, 7.7%, abarcaron el sistema musculosquelético en los del grupo neonatal, y 10.4% en el grupo de diagnóstico tardío.[61]

La posición defectuosa dentro del útero causa otras deformidades fáciles de detectar. La simple exploración alentará al explorador hacia la posible presencia de luxación congénita de la cadera.

Tortícolis. Joachimsthal en 1908 fue el primero en señalar la posible relación entre la tortícolis muscular congénita y la displasia congénita de cadera.[470] La incidencia de tortícolis congénita en la población de neonatos es de 4 por 1 000, y la de luxación congénita de la cadera, 1.5 por 1 000. La probable cifra de coexistencia de los dos trastornos, es de 0.06 por 1 000. Iwahara e Ikeda en 1962 señalaron que 14.8% de sus niños estudiados con tortícolis muscular congénita tuvieron displasia de la cadera.[455] Hummer y MacEwen señalaron que 20% de los niños con tortícolis tuvieron displasia congénita de cadera (5%, luxación y 15%, subluxación).[441] Esta relación entre tortícolis y luxación congénita de la cadera es notable; la presencia del primer trastorno debe servir como pista sospechosa para buscar el segundo. Conviene hacer una revisión clínica cuidadosa y estudios ultrasonográficos y radiográficos de ambas articulaciones de la cadera.

Plagiocefalia. Wynne-Davies[1037] la detectó en 32% de los niños con luxación congénita de la cadera; hubo afectación igual de lados izquierdo y derecho, y no se advirtió correlación con el lado de la luxación.

Metatarso varo. Jacobs señaló una incidencia mucho mayor de displasia congénita de la cadera en lactantes con metatarso varo, que en la población general.[458]

Pie calcáneo valgo. Paterson[716,717] advirtió que esta deformidad del pie se acompañaba de luxación congénita de la cadera, en 25% de los casos.

Laxitud generalizada de las articulaciones. La laxitud ligamentosa, que suele observarse en niños con luxación congénita de la cadera, por regla general se pone a tensión y adquiere mayor consistencia al crecer el esqueleto; sin embargo, el pie planovalgo flexible es un problema casi constante en niños con luxación congénita de la cadera.

Otras deformidades musculosqueléticas raras. Junto con la luxación congénita de la cadera, coexisten a veces pie equinovaro, pie valgo convexo congénito (talo vertical); defectos congénitos (como deficiencias longitudinales), de miembros superior e inferior, escoliosis infantil, luxación congénita de rodilla y hombro, y sinostosis radiocubital. Algunas de las *anomalías viscerales* que aparecen junto con la luxación de la cadera, son estenosis pilórica, persistencia del conducto arterioso, malformación de las vías urinarias y gastrointestinales, y criptorquidia.

Es tarea del cirujano ortopedista y el pediatra explorar no sólo la cadera, sino a todo el lactante. Por lo contrario, el lactante que tiene una deformidad o malformación del sistema musculosquelético o de vísceras, debe ser sometido también a una revisión minuciosa de las caderas, para descartar luxación congénita.

Neonatos expuestos a mayor peligro de luxación

El neonato que está sometido a los siguientes factores ambientales, composición genética y con un cuadro clínico, es más susceptible de tener luxación congénita de la cadera, que el niño promedio: 1) antecedente familiar positivo; 2) sexo femenino, primogénita, en presentación de nalgas; 3) cesárea por presentación de nalgas, y 4) oligohidramnios por malformaciones renales o rotura prematura de las membranas; 5) apiñamiento uterino por embarazo gemelar o múltiple; 6) tortícolis; 7) plagiocefalia; 8) escoliosis infantil; 9) ausencia de la contractura normal en flexión, con hiperextensión de cadera y rodilla; 10) oblicuidad pélvica con contractura por abducción de una cadera, contractura en aducción de la contralateral, o ambas anomalías; 11) contractura de la rodilla en extensión; 12) metatarso varo, o 13) deformidad calcaneovalga del pie.

Los niños deben ser sometidos a exploraciones seriadas muy detalladas de sus caderas, al nacer, a las seis semanas, a los tres meses y a los seis meses de vida. En todos los neonatos expuestos a dicho riesgo, no se recomienda sistemáticamente la práctica de radiografías porque pueden dar una falsa sensación de seguridad, dado que muchas veces sus resultados son normales, y aun así haber luxación de la cadera. El autor recomienda la ultrasonografía de las caderas después de la exploración por un cirujano ortopedista competente.

Luxación posnatal de la cadera

Los lactantes pueden tener caderas "normales" cuando se les explora al nacer, y más tarde surgir la luxación. En 1971[984] Walker señaló siete casos de esa índole. En 1984, Davies y Walker señalaron los casos de 10 niños que habían tenido al nacer estabilidad clínica de las caderas, y un mes más tarde, en que se hicieron radiografías, tenían factores predisponentes a la luxación. En los 10 casos, una o ambas caderas mostraron cambios radiográficos que sugerían displasia; cuatro de estas caderas más tarde tuvieron luxación.[203] Tredwell y Bell indicaron los casos de cinco caderas que habían sido normales en la exploración clínica del neonato y que más tarde tuvieron displasia acetabular y contractura por aducción; sin embargo, ninguna de las cinco mostró luxación.[95]

En los programas de detección oportuna de neonatos, los casos de diagnóstico tardíos se conocen como "luxaciones no diagnosticadas inicialmente". Estos casos tardíos de luxación congénita comprenden un grupo mixto: luxaciones congénitas verdaderas de la cadera, luxaciones ligamentosas y luxaciones tardías como consecuencia de displasia de la cadera y notable inestabilidad de tal articulación por antetorsión excesiva femoral y acetabular. Las caderas que son estables al nacer el niño *no* necesariamente mostrarán desarrollo normal. Es esencial la exploración repetida de tales articulaciones. En todo lactante de alto riesgo hay que practicar sistemáticamente ultrasonografías y radiografías de las caderas a los tres meses de edad. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de las exploraciones seriadas de las caderas al nacer el niño, y a las tres semanas, seis semanas y tres meses y seis meses.

Signos radiográficos

La valoración radiográfica de la cadera del neonato *si presenta resultados normales*, puede ser desorientadora y engañosa (fig. 2-102). La ausencia de datos positivos en la radiografía no descarta la existencia de luxación. Gran parte de la pelvis del neonato es cartilaginosa y no se le identifica en la radiografía "rutinaria"; la cabeza del fémur no está osificada al nacer y es difícil precisar la relación exacta que guarda con el acetábulo. Los puntos óseos de referencia no se captan con nitidez y por ello es difícil delinear con precisión parámetros como el índice acetabular, la línea de Hilgenreiner y la de Perkins. Tampoco puede

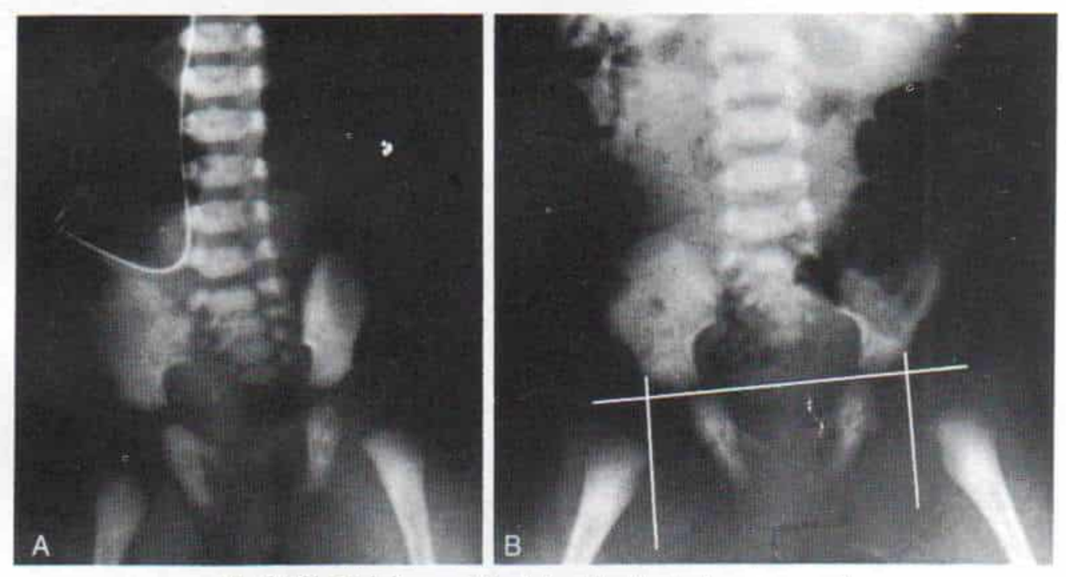


Fig. 2-102. Displasia congénita de la cadera izquierda en un neonato.

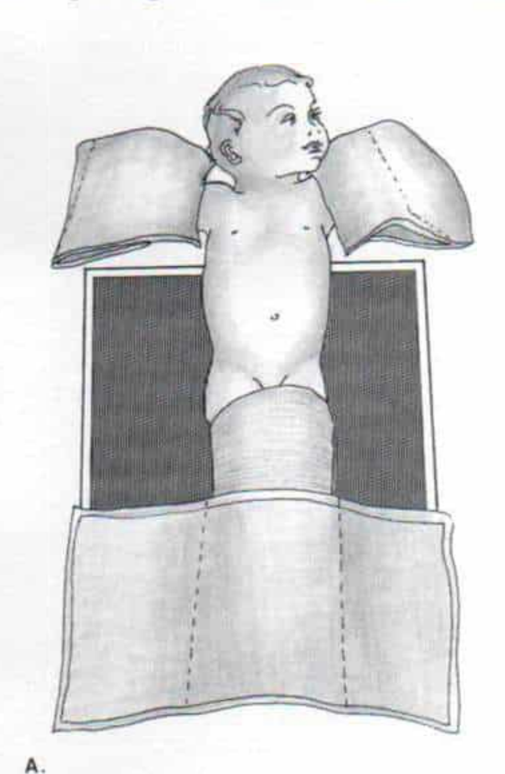
A, radiografía anteroposterior de ambas caderas de aspecto normal, lo cual despierta una falsa sensación de seguridad. **B**, radiografía de ambas caderas 10 minutos después, en que se advierte luxación de la cadera izquierda. La metáfisis medial del cuello femoral está por fuera de la línea de Perkins.

haber discontinuidad de la línea de Shenton. La luxación de la cadera es reciente, y por ello no ha transcurrido tiempo suficiente para que surjan los cambios radiográficos característicos. No existe un acetábulo falso. Por tal motivo, el ortopedista no debe depender de las radiografías para hacer el diagnóstico de luxación congénita de la cadera.

En el neonato, la cabeza del fémur fácilmente entra y sale del acetábulo. La cadera luxada puede reducirse en el momento en que se hace la radiografía. Los propios movimientos de acomodo para la proyección de Von Rosen, que se hace con las caderas en abducción y rotación medial, pueden reducir la luxación e invalidar el estudio radiográfico. Otro error es hacer radiografías en la posición lateral de flexión abducción (patas de rana) misma que también reduce la luxación. Serán radiografías de cadera reducida, pero en posición neutra habrá luxación.

La *colocación inadecuada* de las caderas del lactante puede causar problemas. Un error común es hacer las radiografías con las caderas rotadas en sentido lateral, posición que altera los puntos óseos de referencia radiográfica.

El giro laterolateral de la pelvis también puede producir un índice acetabular anormal



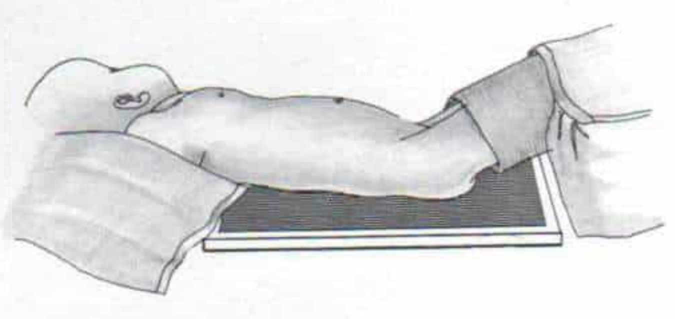


Fig. 2-103. Técnica de Coleman para hacer una radiografía anteroposterior verdadera de las caderas en el neonato.

A y **B**, las caderas se estabilizan en rotación neutra y en abducción-aducción, al sujetar los muslos o inmovilizarlos en forma laxa y paralela con las caderas, con ángulos de flexión de 10 a 30°. La postura en flexión neutraliza la contractura normal en flexión de las caderas e impide el "giro anterior" de la pelvis.

y dar la impresión de que esté "descubierta" la cabeza femoral. La rotación pélvica posterior disminuye el índice acetabular, en tanto que la flexión o giro anterógrado de la pelvis puede aumentarlo. (La contractura por flexión de las caderas causada al presionar los músculos contra la placa radiográfica hace que la pelvis gire hacia adelante.) Deben tomarse en consideración las contracturas de la cadera del neonato cuando se le coloque para la toma de una radiografía de cadera. Sus caderas están flexionadas 30°, de tal manera que la pelvis se coloca en la posición plana sobre el chasis radiográfico (fig. 2-103). El niño inquieto, que llora y al cual se sujeta por la fuerza, automáticamente contraerá los músculos abductores-flexores de la cadera y espontáneamente reducirá la luxación.

En el neonato se hacen radiografías de la cadera si se detectan signos anormales en la exploración física que sugieran un cuadro patológico en ella. La utilidad de la radiografía y su técnica es de suma importancia. Una sola proyección anteroposterior verdadera de la pelvis practicada con las caderas con 20 a 30° de flexión, servirá como estudio "basal" y permitirá descartar otras deformidades congénitas que puedan remedar la luxación congénita, como la coxa vara del desarrollo, el fémur corto congénito o la deficiencia focal proximal del fémur. Es útil que se confirmen los datos anormales en el estudio radiográfico, pero carece de importancia la radiografía normal si existe una prueba positiva de Ortolani o de Barlow. El diagnóstico de la luxación congénita de la cadera en el neonato se hace por explo-

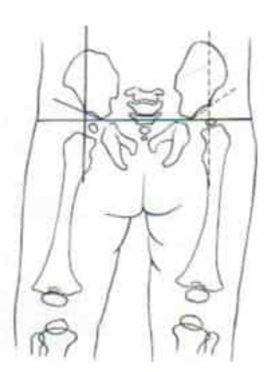


Fig. 2-104. Línea de Hilgenreiner y Perkins.

La línea de Hilgenreiner o en Y es la horizontal trazada a través de la porción superior del cartílago trirradiado. La línea de Perkins o de Ombrédanne es vertical y va desde el borde osificado más lateral del techo del acetábulo, en sentido perpendicular y distal a la línea Y, para formar cuadrantes. En la cadera normal, el borde interno o medial de la metáfisis proximal osificada del fémur queda por dentro de la línea de perkins.



Fig. 2-105. Luxación de la cadera izquierda en un neonato.

Obsérvese que el borde medial de la metáfisis osificada del cuello femoral está por fuera de la línea de Perkins.

ración clínica. La ultrasonografía hecha con la maniobra de esfuerzo confirmará el diagnóstico.

Si la cadera está luxada en el momento en que se practica la radiografía en casos unilaterales o incluso en bilaterales, los signos radiográficos esencialmente confirmarán el diagnóstico; pueden identificarse el desplazamiento lateral y superior de la metáfisis superior del fémur.

En la radiografía anteroposterior practicada apropiadamente se valora el desplazamiento lateral y ascendente de la cabeza del fémur, y el desarrollo del acetábulo. Todavía no existen centros de osificación y por ello el ortopedista traza las siguientes líneas y hace los siguientes cálculos: *línea de Hilgenreiner o de Y*, que es la línea horizontal trazada desde la punta de las áreas claras en la parte profunda de ambos acetábulos, que representa el cartílago trirradiado o en Y (fig. 2-104).[409] La *línea de Ombrédanne vertical, o de Perkins* se traza en sentido descendente desde el borde osificado más lateral del techo del acetábulo, en sentido perpendicular a la línea en Y, y a través de ella para formar cuadrantes.[688,724]

El borde interno o medial de la metáfisis proximal osificada del fémur está por dentro de la línea de Perkins y si está por fuera de ella, la cabeza femoral está desplazada en sentido lateral y se considera que la pelvis está subluxada o luxada (fig. 2-105). En el neonato, este es un factor diagnóstico muy fiable en la valoración radiográfica de la cadera. Según Coleman, cuando aparece tal signo, la exploración física cuidadosa permite identificar, en la mitad de los casos, a la cadera luxable.

El desplazamiento lateral puede medirse por el eje o coordenada Y (de las ordenadas) que es la distancia que va de la porción media del sacro al centro del núcleo osificado de la cabeza femoral o a la punta de la cabeza femoral osificada, que sobresale en sentido medial, y que puede utilizarse como el punto lateral de referencia (fig. 2-106).[739] Como el punto medial o interno de referencia (fig. 2-108) pue-

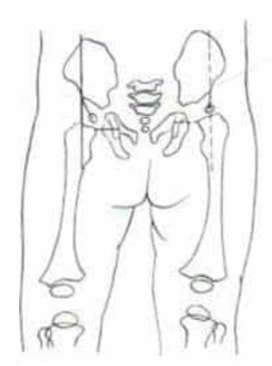


Fig. 2-107. Medición del desplazamiento lateral de la cabeza femoral.

El borde interno de la sombra en "lágrimas" se utiliza como el punto medio de referencia. En esta ilustración se indica el método para medir el ángulo CE de Wiberg.

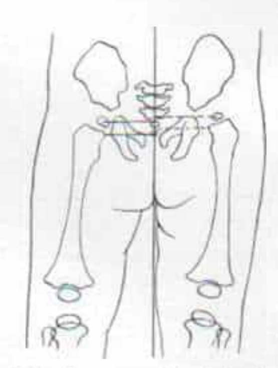


Fig. 2-106. Método para medir el desplazamiento de la cabeza femoral hacia afuera por medio de la coordenada Y (Ponseti).

El desplazamiento lateral o externo es la distancia que hay desde una línea media sacra hasta la punta medial osificada y sobresaliente de la metáfisis del cuello femoral; también puede utilizarse como punto lateral de referencia el centro del núcleo osificado de la cabeza femoral.

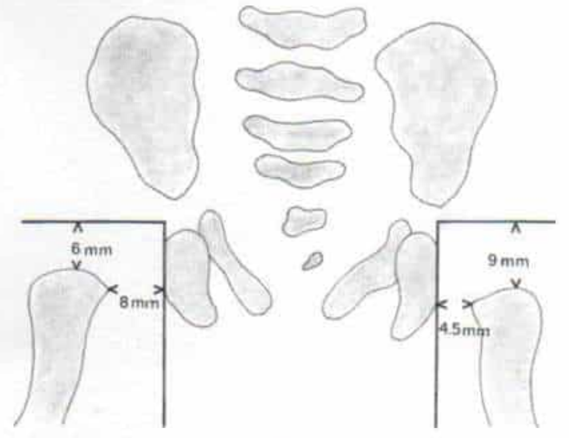


Fig. 2-108. Medición del desplazamiento de la cabeza femoral, hacia afuera.

Se utiliza como punto medial o interno de referencia, la línea perpendicular al borde lateral o externo del isquion

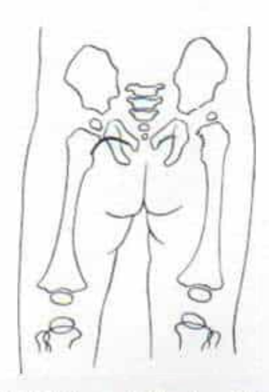


Fig. 2-109. Líneas de Shenton o Menard.

Se traza una línea entre el borde interno o medial del cuello femoral y el borde superior del agujero obturado. En la cadera normal dicha línea es un arco continuo, en tanto que en la luxada está interrumpido.

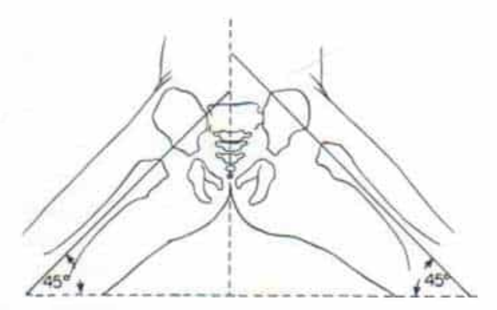


Fig. 2-111. Esquema de una radiografía anteroposterior en que se advierten ambas caderas en extensión, con 45° de abducción y rotación lateral.

Una línea larga a través del centro de la diáfisis femoral biseca la esquina exterior del acetábulo en la cadera normal, en tanto que en la cadera luxada izquierda apunta por arriba del borde lateral del acetábulo y "corta" (biseca) la espina iliaca anterosuperior.

den utilizarse el borde interno de la sombra en "lágrima" (fig. 2-107), el suelo de la cavidad acetabular o la pared lateral del isquion. Tales puntos cambian cuando lo hace la posición de la pelvis y el operador tendrá el cuidado de enfocar el tubo de rayos X directamente sobre la porción media de la sínfisis del pubis y un poco por arriba de ella, para asegurar la simetría de ambas hemipelvis.

Bertol y colaboradores estudiaron las características radiográficas de 271 casos de luxación congénita de la cadera diagnosticada por exploración clínica. Detectaron que el "hueco" medial, un índice de la separación entre la porción proximal del fémur y una línea perpendicular al borde lateral del isquion, era mucho mayor de lo normal en pacientes con luxación unilateral o bilateral. El hueco medial mayor de 5 mm debe ser considerado como "sospechoso", y el que excede de 6 mm, como signo de luxación. La diferencia en relación con la cifra normal de aproximadamente 4 mm alcanzó gran significación cuando se le analizó de manera retrospectiva.[51]

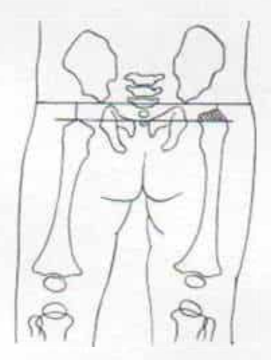


Fig. 2-110. Esquema que señala un método para medir el desplazamiento superior, por medio de la distancia H.

La distancia mencionada es la que media entre el extremo proximal de la diáfisis osificada, y la línea Y.

El desplazamiento superior de la porción proximal del fémur se mide por la *línea de Shenton o Menard* que se traza entre el borde interno del cuello del fémur y el borde superior del agujero obturado. En una cadera normal, la línea es un arco continuo de contorno uniforme; en la cadera luxada con desplazamiento proximal de la cabeza del fémur, está interrumpida (fig. 2-109). Sin embargo, la línea de Shenton puede mostrar interrupción mínima si se hacen las radiografías con la cadera en rotación lateral y aducción.

El desplazamiento superior o distancia H también puede calcularse al medir la distancia entre el extremo proximal de la diáfisis osificada (extremo diafisario) de la cabeza del fémur, y la línea Y de ambas caderas (fig. 2-110). El signo mencionado es útil en la luxación unilateral; la distancia H (entre el extremo superior del fémur y la línea Y) disminuye en la cadera luxada, en comparación con la cadera normal contralateral.

La posición de la cabeza femoral no osificada la sugiere el sitio y dirección del fémur proximal en relación con el acetábulo. Ambas caderas muestran extensión completa, abduc-



Fig. 2-112. Sombras en "lágrima" de Koehler.

ción de 45 a 50°, y rotación completa en sentido lateral. Las radiografías incluyen las diáfisis femorales. En la cadera normal, una línea longitudinal trazada por el centro de la diáfisis femoral diseca la esquina externa del acetábulo, en tanto que en la cadera luxada se orienta por arriba del borde lateral del acetábulo, y biseca la espina iliaca anterosuperior (fig. 2-111).

En la proyección de Von Rosen están en extensión ambas caderas en abducción de 45 a 50°, y con *rotación medial o interna*.[787] Como señalamos, la rotación medial puede reducir la luxación, y por tal razón no se recomienda la proyección mencionada en el neonato o el lactante de corta edad. En cuanto al diagnóstico, es mucho más útil rotar las caderas en sentido lateral.[360]

La *figura en U o sombra en "lágrima" de Koehler*, que es una imagen radiográfica normal, se advierte cuando el lactante tiene unos cuantos meses de edad (fig. 2-112). Consiste en tres líneas: una semicircular externa que corresponde a la pared del acetábulo; otra larga casi recta, medial, que corresponde a la pared de la pelvis menor, y otra corta curva y que conecta, y corresponde a la corteza semicilíndrica de la escotadura acetabular. Está interrumpida en su porción media por la línea Y (sincondrosis acetabular). La sombra "en lágrima" es un punto de referencia importante para las mediciones, a condición de que el tubo de rayos X esté enfocado exactamente sobre la línea media, la pelvis no esté rotada, y las dos mitades de la pelvis sean simétricas. El retraso en la osificación de la imagen en lágrima sugerirá falta de estímulo por parte de la cabeza femoral situada concéntricamente en el acetábulo. En la subluxación unilateral, la anchura de la sombra en lágrima es mayor en ese lado que en el normal. Con la reducción concéntrica y la conservación de la reducción habrá un decremento progresivo en la anchura de dicha sombra.

Indice acetabular. El índice acetabular se calcula partiendo del ángulo formado por la línea Y y una línea que pase por la parte más profunda de la cavidad acetabular a nivel de la línea Y, hasta el borde osificado más lateral del techo del acetábulo (fig. 2-104). Según Kleinberg y Lieberman, el ángulo acetabular es un parámetro útil para medir el desarrollo del techo óseo del acetábulo.[495] En neonatos normales, el índice en cuestión es de 27.5°, en promedio (30° sería el límite superior de lo normal) y disminuye a 20° por los dos años de edad. En la luxación de la cadera el índice acetabular excederá de 30 grados.

Caffey y colaboradores, en un estudio radiográfico con testigos y a largo plazo de 627 lactantes normales al nacer, con estudios a los seis meses y al año, advirtieron que el índice acetabular promedio variaba entre 25 y 29°. El valor medio para niñas fue de 30°. Concluyeron que era imposible hacer el diagnóstico de displasia de la cadera con base únicamente en un elevado índice acetabular.[98]

Coleman señaló variación considerable en los límites de los índices acetabulares. En un estudio clínico y radiográfico combinado de 150 neonatos, advirtió que el índice acetabular medio era de 30.86° con límites de 20 a 42°. La cifra anterior fue rebatida por un señalamiento ulterior de Laurenson en 1959, quien señaló que el límite superior de lo normal era 30°.[152,530] Por las razones comentadas, en 1968 Coleman señaló un segundo estudio hecho en 1 155 neonatos de la tribu Navajo, estudiados por exploración clínica y radiográfica: de ellos 77 tuvieron caderas anormales según la exploración clínica, y 1 078 caderas normales también por medio de ese estudio. En los tres primeros meses de vida, el índice acetabular fue de 28.6°, en promedio, en los lactantes normales, y 34.8° en aquellos con signos físicos anormales. Coleman concluyó que una sola medición es poco útil, salvo que el índice acetabular exceda de 40°, e incluso en estos casos, en ausencia de signos físicos anormales, el solo índice anormal tiene poca utilidad diagnóstica para corroborar la presencia de displasia de la cadera.[154]

La posición en que está el paciente cambia considerablemente el índice acetabular; la rotación de la pelvis en los planos axil y sagital transformará la imagen displásica en normal y

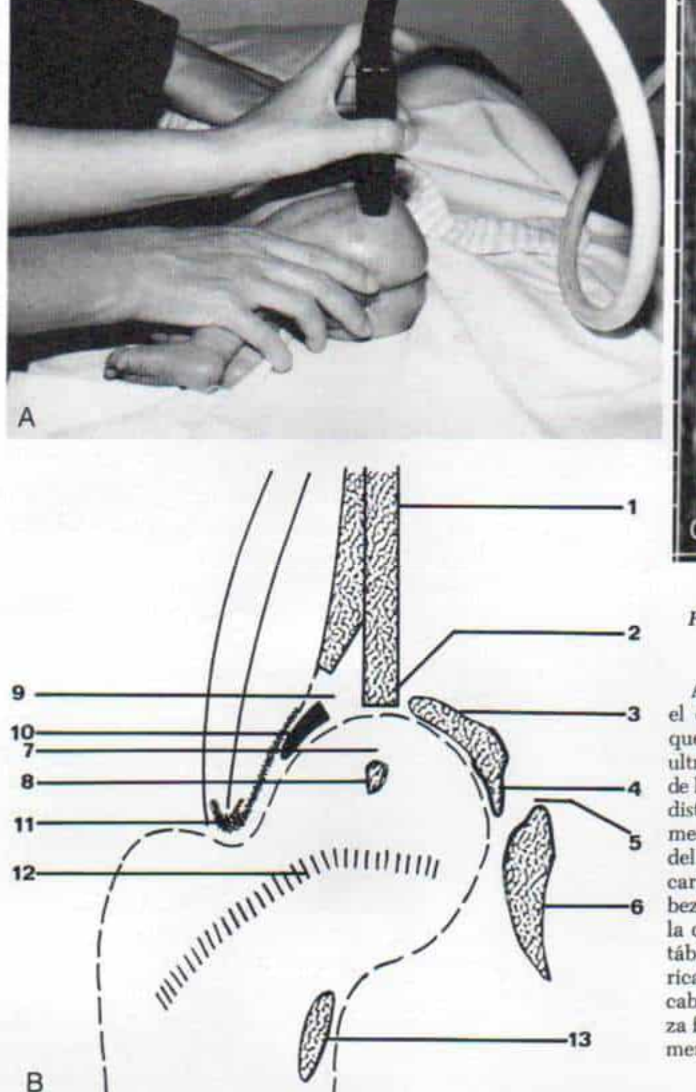




Fig. 2-113. Ultrasonografía de la cadera en la luxación congénita de dicha articulación.

A, posición en decúbito lateral del lactante para el estudio ultrasonográfico de la cadera. **B**, esquemas de las estructuras identificadas durante la ultrasonografía estática de la cadera (sin las fuerzas de la bipediación): 1) hueso ilíaco; 2) el punto más distal del ilíaco en el techo del acetábulo; 3) pared medial osificada del acetábulo; 4) borde inferior del hueso ilíaco en el cartílago trirradiado; 5) cartílago trirradiado; 6) isquion osificado; 7) cabeza femoral cartilaginosa; 8) núcleo osificado de la cabeza femoral; 9) techo cartilaginoso del acetábulo; 10) rodete acetabular; 11) fosa trocantérica; 12) lámina cartilaginosa de crecimiento de la cabeza femoral; 13) metáfisis osificada de la cabeza femoral. **C**, ultrasonograma con las estructuras mencionadas.

la rotación de la cadera normal a la dirección opuesta puede generar una imagen displásica.

*Signos ultrasonográficos**

En lactantes y niños de corta edad, las radiografías simples no visualizan el tejido cartilaginoso. En la cadera, las partes cartilaginosas del acetábulo y la cabeza y el cuello femorales pueden ser delineadas indirectamente por artrografía, e identificadas de manera insatisfactoria por la tomografía axil computadorizada (CT). Nos ocuparemos más tarde de estos métodos radiográficos. La resonancia magnética permite definir las porciones cartilaginosas de la articulación de la cadera con mayor detalle, pero su empleo en la clínica diaria no es práctico y su costo es altísimo. El ultrasonido en fecha reciente se ha vuelto el estudio iconográfico primario para valorar la cadera del neonato y el lactante y ha sustituido poco a poco a la radiografía simple.

* Con la colaboración del Dr. James S. Donaldson, Assistant Professor of Radiology, Northwestern University Medical School and Attending Radiologist, Children's Memorial Hospital, Chicago, Illinois.

En 1981, Graf fue el primero en señalar el empleo del ultrasonido para estudiar la cadera del neonato y el lactante.[354a] Desde esa fecha han surgido innumerables publicaciones de estudios sobre la utilización de tal técnica en la evaluación de la cadera con displasia congénita. En la actualidad se cuenta con dos métodos para valorar la cadera con tal anomalía, por uso de ultrasonido: 1) la técnica estática sin maniobra de esfuerzo (propuesta por Graf) y 2) la prueba dinámica con maniobra de esfuerzo (utilizada por Novick, Keller, Harcke, Boal y Clarke).[67a, 148a, 148b, 673a, 492, 492,a-c]

La técnica estática de Graf (sin maniobra de esfuerzo). La valoración de Graf de la cadera se basa en una sola imagen coronal directa de cada articulación, obtenida por un transductor lineal. Se coloca al lactante en decúbito lateral con las caderas en flexión de 30 a 45° y con rotación medial de 10 a 15°. El transductor se coloca en el plano coronal (fig. 2-113, *A*). Es de suma importancia obtener imágenes reproducibles y hay que prestar atención minuciosa a los siguientes puntos anatómicos de referencia: en primer lugar, la configuración del iliaco osificado; debe existir una sombra lineal blanca y recta que vaya en sentido superior desde la articulación de la cadera. Si los transductores no se colocan en el plano exacto, la línea iliaca mostrará "ensanchamiento" o abocinamiento hacia afuera o hacia adentro. En siguiente término, el segundo punto distal del iliaco es el techo del acetábulo. En la imagen se advierte con gran brillantez; la interposición del tejido fibrograso o el ligamento redondo puede "disimular" ese punto; quizá se necesite deslizar el transductor en sentido anterior o posterior, para la identificación precisa del centro del acetábulo. Se identifican las siguiente estructuras (fig. 2-113,*B* y *C*):

1. Hueso iliaco
2. El punto más distal del iliaco en el techo del acetábulo.
3. La pared interna osificada del acetábulo.
4. El extremo inferior del iliaco en el cartílago trirradiado.
5. Cartílago trirradiado.
6. Isquion osificado.
7. La cabeza femoral cartilaginosa.
8. Núcleo osificado de la cabeza femoral.
9. Techo cartilaginoso del acetábulo.
10. El rodete cotiloideo.
11. Escotadura intertrocantérica.
12. Lámina de crecimiento cartilaginoso de la cabeza femoral.
13. Metáfisis osificada del cuello femoral.

El operador hace una revisión y se forma una idea de la posición de la cabeza femoral en el acetábulo. Traza tres líneas en la imagen (fig. 2-114). En primer término, traza una línea vertical (de base) en sentido paralelo a la pared lateral osificada del iliaco. En segundo lugar, traza una línea por el techo cartilaginoso desde el borde óseo lateral del acetábulo, pasando por el rodete cotiloideo, y en tercer lugar, una línea del techo óseo desde el borde óseo inferior del acetábulo a nivel del techo del cartílago trirradiado hasta el punto más distal del iliaco del centro de la articulación de la cadera. El

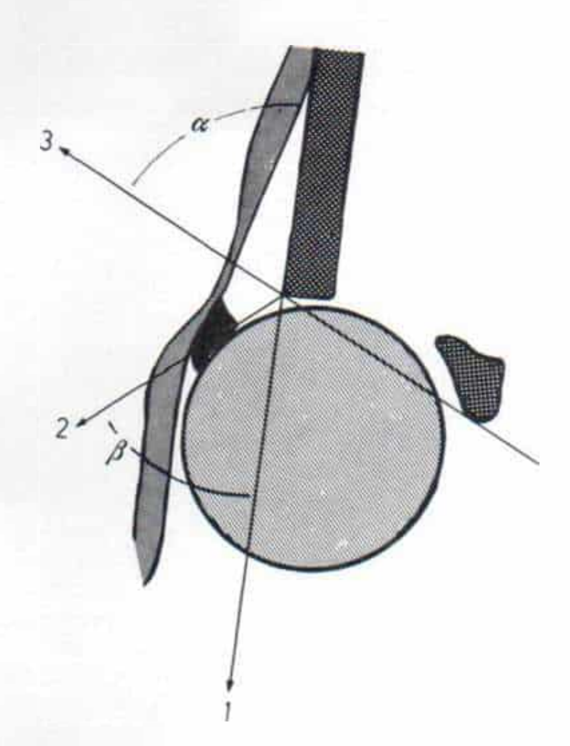


Fig. 2-114. *Esquema que señala la impresión visual de la posición de la cabeza femoral en el acetábulo.*

1, línea "basal" paralela al iliaco. 2, líneas del techo del cartílago, desde el borde óseo del acetábulo a través del rodete cotiloideo. 3, línea del techo óseo desde el borde óseo del acetábulo hasta el punto más bajo del iliaco en el centro de la articulación. Angulo alfa (α) entre las líneas uno y tres (cuanto menor sea dicho ángulo, mayor displasia habrá). Angulo beta (β), entre uno y dos (la eversión del rodete acetabular y la subluxación de la cadera están indicados por un ángulo mayor de 77°).

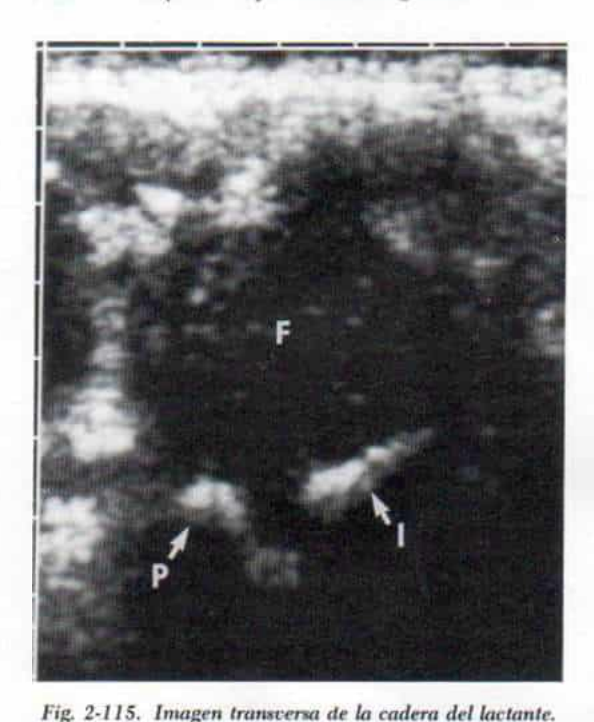


Fig. 2-115. Imagen transversa de la cadera del lactante.

La cabeza femoral (F) está centrada entre el pubis (P) y el isquion (I).

ángulo alfa es el que forman las líneas uno y tres. Según Graf, el límite superior de lo normal son 60°, pero según Exner, debe ser de 55°.[267a,354a] Cuanto menor sea el ángulo, mayor será la displasia de la cadera. El *ángulo beta* es el formado por las líneas uno y dos. El ángulo mayor de 77° denota eversión del rodete cotiloideo y subluxación de la cadera.

La falta de reproducibilidad ha sido la objeción para el método de Graf. Si bien Graf afirma reproducibilidad de 1 a 2° cuando se miden los diversos ángulos, en la experiencia nuestra surge una variación incluso de 5°. Cuando se obtiene una imagen inadecuada, la cadera parece más displásica de lo que está en la realidad. Es imposible volver a una cadera normal, displásica. Por tal razón, el error puede asumir la forma de resultados falsamente positivos, pero no de resultados falsamente negativos. Dichos autores no dependen exclusivamente de los criterios cuantitativos estrictos, sino que también recurren a una impresión visual subjetiva.

El método de Graf es bastante fácil de aprender inicialmente, porque se advierte con prontitud la anatomía coronal. Sin embargo, algunos casos complicados pueden causar problemas incluso para los ortopedistas expertos. Se necesita aprender todo lo referente a este estudio y para ello se requiere paciencia, práctica y constancia.

El método dinámico con maniobra de esfuerzo. El estudio dinámico con maniobra de esfuerzo en la cadera comprende la radiografía en los planos axil y coronal, y como parte de la investigación, con gran cuidado someter a tensión o esfuerzo la cadera. La cabeza femoral se observa en tiempo real en busca de cualquier movimiento normal dentro del acetábulo, esté subluxada o luxada.

El estudio se practica con el niño en decúbito supino en vez de la sola posición de decúbito. La primera radiografía es transversa, con la cadera en extensión (fig. 2-115). Se precisa la posición de la cabeza femoral respecto al isquion y huesos púbicos. Después se flexiona 90° la cadera y se conserva el transductor ultrasonográfico en el plano transverso respecto a la pelvis. Hecho lo anterior, suavemente se "aplica fuerza de pistón" al muslo, al imponerle presión posterior en la rodilla. Cualquier movimiento se observa y mide. Keller advirtió que incluso 6 mm de movimiento en la izquierda y 4 mm de movimiento en la derecha es normal en los primeros días de vida, y no hay diferencia entre varones y mujeres. Dicha laxitud es normal y disminuye después de unas cuantas semanas.[492c] Si la cadera es subluxable o luxable se advertirá tal tendencia y se intentará reducirla. Después se toma una placa coronal y se precisa la posición de la cabeza femoral dentro del acetábulo.

Los puntos anatómicos de referencia en las proyecciones neutra y en flexión transversas, son desorientadoras, en primer término. La aplicación de la maniobra de esfuerzo exige cuidado y experiencia. Sin embargo, con la práctica el grado de fuerza suave que se necesita para luxar una cadera luxable y la capacidad de reducirla pueden aprenderse sin mayor problema.

Clasificación. Graf ha clasificado los siguientes tipos de cadera con arreglo a los signos ultrasonográficos: tipo I, cadera normal (fig. 2-116, *A* y *B*) con un ángulo alfa menor de 60 grados. La articulación es estable cuando se le somete a la aplicación de fuerza dinámica. En estos casos, Graf piensa que no se necesita vigilancia ulterior, pero la recomienda particularmente en caderas "de alto riesgo". Tipo II: posición concéntrica. El án-

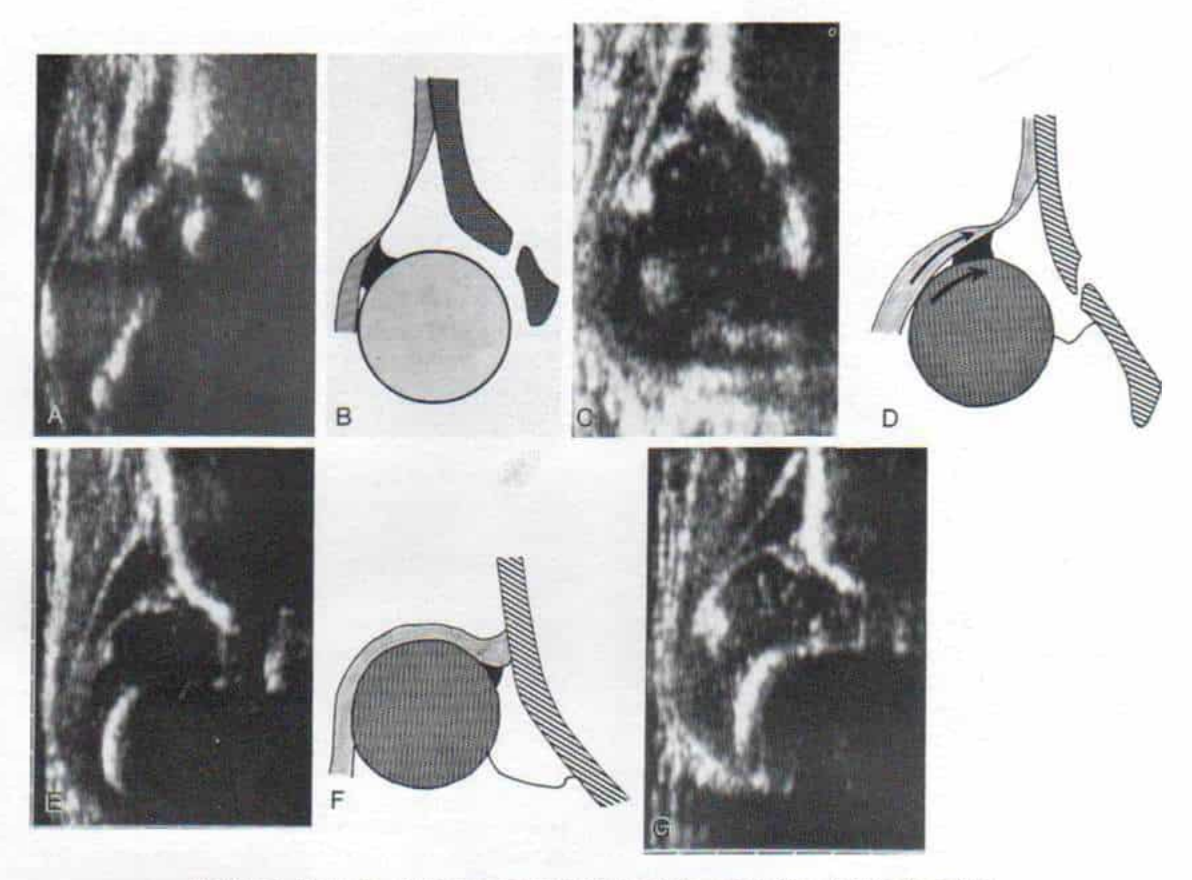


Fig. 2-116. Esquema e imágenes correspondientes de los cuatro tipos de Graf de caderas.

A, tipo I: borde acetabular en ángulo "agudo", con copa acetabular profunda (consúltese el diagrama de la figura 2-113, *B*). **B** y **C**, tipo II: redondeamiento del borde acetabular; techo cartilaginoso grueso, copa acetabular menos profunda. **D** y **E**, tipo III; posición concéntrica. Eversión del rodete cotiloideo, acetábulo poco profundo. **F** y **G**, tipo IV: luxación alta con interposición del rodete entre la cabeza femoral y el acetábulo. Las flechas marcan la posición del rodete cotiloideo.

gulo beta es menor de 77°. Tipo IIa: inmadurez de esqueleto, con retardo en la osificación del acetábulo (displasia leve). Cuando el niño tiene menos de tres meses de edad, el ángulo alfa es de 50 a 60°. Graf recomienda vigilar a los niños con este tipo de cadera hasta que se vuelvan de tipo I. Tipo IIb: osificación tardía con un ángulo alfa mayor de 50 a 60°, situación que se observa en niños mayores de tres meses de edad. Según dicho investigador, en estos casos se necesita aplicación del arnés de Pavlik (fig. 2-116, *B* y *C*). Tipo IIc: la cabeza femoral está contenida en forma concéntrica en el acetábulo, que es muy deficiente y tiene un ángulo alfa de 43 a 49°. Según Graf, en estos casos se necesita arnés de Pavlik. Tipo IId: las caderas en esta situación muestran subluxación, con un ángulo alfa de 43 a 49° y con eversión del rodete cotiloideo y un ángulo beta mayor de 77°. Según el investigador mencionado en estos casos se necesita tratamiento definitivo. Tipo III: luxación baja con techo óseo del acetábulo deficiente y con un ángulo alfa mayor de 43° y eversión del rodete cotiloideo (fig. 2-116, *D* y *E*). Tipo IV: luxación alta con un acetábulo óseo casi plano y es imposible medir el ángulo alfa. El rodete cotiloideo está interpuesto entre la cabeza y el iliaco, y en estos casos se necesita reducción abierta (fig. 2-116, *F* y *G*).

Detección inicial. En algunos países de Europa, a todo neonato se practica detección por ultrasonido, y según los datos de algunas series, es una medida útil. A pesar de lo dicho,

la detección masiva ha generado índices elevados de resultados falsamente positivos y de exceso de tratamiento.[915a,1045] El precio de la fuerza laboral, equipo y dinero necesario para identificar a los neonatos con este problema entre sus congéneres es exorbitante.

Donaldson y colaboradores estudiaron a 1 772 recién nacidos consecutivos, en peligro grande de tener luxación congénita de la cadera (antecedente familiar, presentación de nalgas, anomalías ortopédicas posturales y oligohidramnios) e identificaron a 97 de ellos con alto riesgo de tener el problema. Se practicó ultrasonografía a 67 de ellos y se identificó a cuatro niñas con luxación congénita; de ellas, tres tuvieron resultados normales en la exploración física (dos pacientes) o anormal pero no identificado (una paciente), al ser revisadas por el pediatra en el momento de nacer. Tal método de detección permitía identificar tres displasias clínicamente no manifiestas que originalmente no se habían detectado.[990] Clarke también señaló la identificación de cinco displasias clínicamente silenciosas de un total de ocho neonatos de alto riesgo, con luxación congénita de la cadera.[148a] La serie mencionada es pequeña, pero demuestra la utilidad de revisar con detenimiento a todos los lactantes de alto riesgo.

Es de máxima importancia que un cirujano ortopedista competente explore clínicamente a todo niño en que haya la posibilidad de subluxación de cadera, antes que se practique la ultrasonografía. El pediatra no debe asumir una actitud complaciente con un falso sentido de seguridad, porque los datos de la exploración ultrasonora fueron calificados de normales, particularmente cuando el estudio no se practicó de manera adecuada y las imágenes son insatisfactorias.

Estudio de vigilancia. Por medio de la imagen coronal reproducible es posible vigilar a los niños con caderas displásicas o fisiológicamente inmaduras, y de este modo evaluar el desarrollo progresivo del acetábulo. El operador puede medir los ángulos de Graf y así corroborar la mejoría en dicha zona anatómica, en tanto confirma la reducción concéntrica de la cadera. En la institución en que trabaja el autor muchos niños en quienes se coloca arnés de Pavlik permanecen en tal situación hasta que el ángulo alfa cumple con los criterios normales tipo I.

Valoración del arnés y del enyesado pelvipodálico (espica). Cuando se coloca inicialmente al niño en una férula en abducción, es importante verificar la posición de la cadera reducida, y ello puede lograrse al explorar de manera transversa desde el plano posterior.[360a] De este modo, se conoce la posición de la cabeza femoral respecto a la del acetábulo. La metáfisis femoral y el isquion, una vez reducida la cabeza del fémur, integran una configuración en U. Esta proyección se practica fácilmente y es muy confiable para corroborar la posición satisfactoria de la cadera.

Los niños inmovilizados en enyesados pelvipodálicos se valoran por medio de ultrasonografía durante el cambio del enyesado, es decir, con el niño sin él. La verificación de la posición de la cabeza femoral en el acetábulo es difícil cuando el niño está dentro del enyesado.

Puede utilizarse una vía anterior para lograr una imagen axil semejante a la de un corte de tomografía computadorizada. Para ello se necesita un gran orificio perineal y puede permitir exceso de movimiento dentro del enyesado. Como otra posibilidad, puede abrirse una ventana por corte a un lado del enyesado y una vez terminada la tomografía, volver a colocar el segmento extraído. Ello tiene como inconveniente permitir que se luxe la cadera reducida, porque la porción seccionada dentro del enyesado es exactamente el punto en que se necesita apoyo. La tomografía computadorizada con mA pequeño (amperaje) es el método preferido por Tachdjian para corroborar la posición de la cadera dentro del enyesado pelvipodálico. No se necesita sedación, y los datos tomográficos son más fiables y más sencillos, que luchar con un niño inquieto durante el ultrasonido a través de pequeños orificios en el enyesado.

NIÑO ENTRE TRES Y 12 MESES DE EDAD

Cuadro clínico

Con el desplazamiento de la cabeza femoral hacia afuera y arriba, surgen algunos signos físicos sugerentes: 1) los pliegues cutáneos del muslo, glúteo y poplíteo muestran asimetría con acortamiento del miembro pélvico luxado y un pliegue inguinal profundo y más superior, en el lado afectado (fig. 2-117, *A* y *B*). 2) La abducción pasiva de la cadera afectada mostrará limitación en la posición de flexión

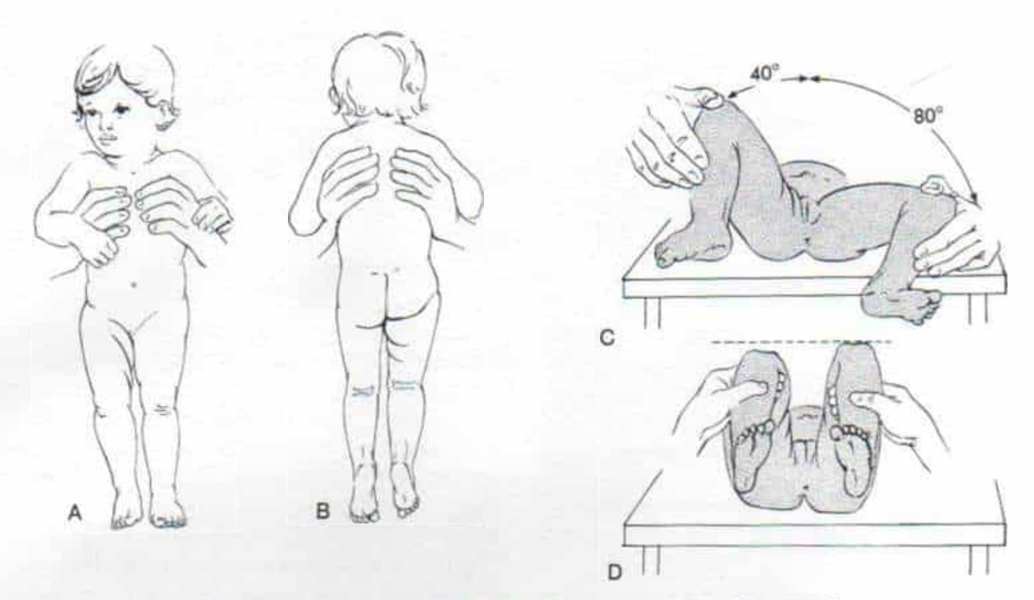
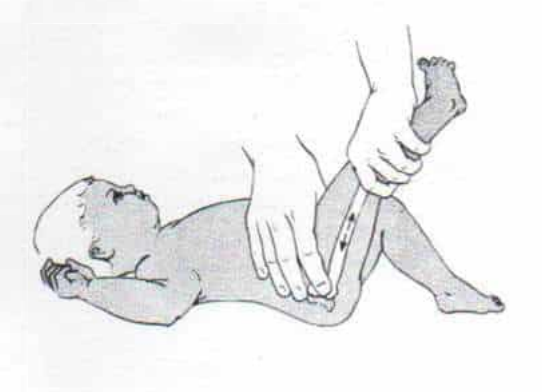


Fig. 2-117. Signos físicos en la luxación congénita de la cadera derecha.

A y **B**, asimetría de los pliegues de los muslos y de las líneas o pliegues poplíteo y glúteo, con acortamiento aparente de la extremidad derecha. **C**, abducción limitada de la cadera derecha. **D**, signo de Galeazzi: acortamiento aparente del fémur, que se advierte por la diferencia de los niveles de las rodillas, con las caderas y rodillas flexionadas en ángulo recto y el niño sobre una mesa firme.

de 90° (fig. 2-117, *C*). 3) Habrá acortamiento del fémur como lo demuestra la diferencia en los niveles de las rodillas con éstas flexionadas en ángulo recto conforme el lactante esté sobre una mesa de exploración firme y horizontal (signo de Galleazzi) (fig. 2-117, *D*). 4) La posición del miembro inferior luxado por lo común es de 15 a 25° de rotación lateral. El trocánter mayor es sobresaliente y los glúteos están aplanados. 5) La laxitud anormal de la cadera se manifiesta por movilidad excesiva de la cabeza femoral durante la manipulación pasiva. Habrá una movilidad "en pistón" o el signo del "catalejo", en el cual el muslo es desplazado a manera de pistón con la cadera en aducción de manera alterna en flexión y extensión. Para producir el signo el explorador toma con la mano la porción distal del muslo y la rodilla, coloca el índice de la otra mano sobre el trocánter mayor, y con ese dedo y los demás "abiertos" trata de abarcar el iliaco (fig. 2-118). 6) La cabeza del fémur no está en su sitio normal en plano anterior en la ingle, entre la arteria femoral y aproximadamente en el punto medio del arco crural (fig. 2-119). 7) En caso de luxación completa el extremo del trocánter mayor está en sentido proximal a la línea de Nélaton, que es la trazada entre la espina iliaca anterosuperior y la tuberosidad isquiática (fig. 2-120).



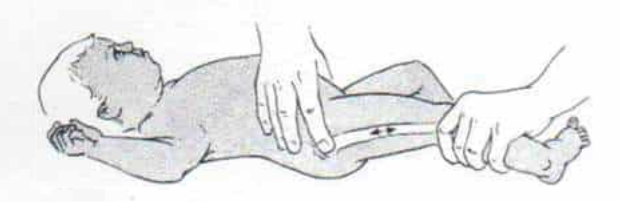


Fig. 2-118. Movilidad en "pistón" o signo del "catalejo".

Se detecta movilidad anormal o una sensación de comprimir un "catalejo", cuando se desplaza la extremidad a manera de "pistón" con la cadera en aducción, en maniobras de flexión y extensión alternas.

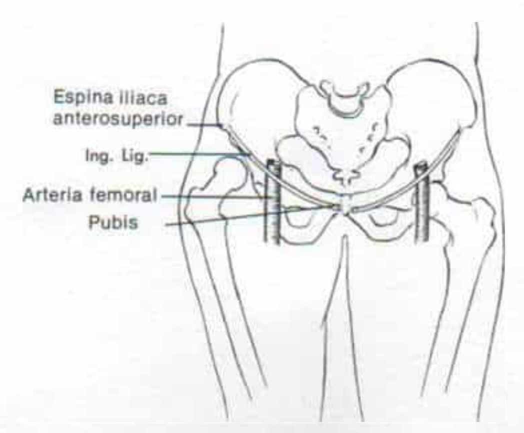


Fig. 2-119. Ausencia de la cabeza femoral.

La cabeza femoral no está en su sitio normal, en el plano anterior en la ingle, por detrás de la arteria femoral y casi en el punto medio del arco crural.

Signos radiográficos

En el niño en crecimiento en las radiografías cambia rápidamente el grado de anormalidad de la cadera. En situaciones corrientes, la cabeza del fémur se osifica entre los cuatro y seis meses de edad pero en caso de luxación coxofemoral tal osificación se retrasa. Por lo común, la cadera luxada emigra hacia arriba y afuera y se la puede identificar fácilmente (fig. 2-121). El índice acetabular se vuelve cada vez más "angosto" y superficial, y el techo del acetábulo adquiere forma bilabiada (con un surco). Las estructuras que producen la sombra en lágrima y muestran retraso en la osificación y a menudo también se retarda la maduración de la sincondrosis isquiopúbica.

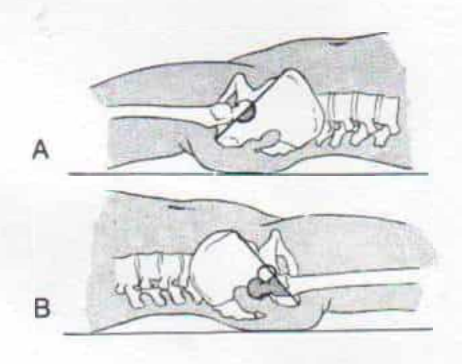


Fig. 2-120. Línea de Nélaton.

En la luxación completa la punta del trocánter mayor está en sentido proximal a la línea de Nélaton, que es aquella trazada entre la espina iliaca anterosuperior y la tuberosidad isquiática. **A**, cadera normal. **B**, cadera luxada.

DESPUES DE LA EDAD DE LA BIPEDIACION

Cuadro clínico

A pesar del gran énfasis que se ha dado a la utilidad del diagnóstico temprano, puede pasar inadvertido el trastorno hasta que el niño comience a caminar. Para esta fecha se observa la clásica cojera caracterizada en la fase de apoyo de cada paso en la cadera luxada por una "basculación" contralateral de la pelvis, desviación lateral de la columna hacia el lado afectado, y un movimiento vertical de "catalejo" en el miembro inferior afectado. En la luxación bilateral se ha descrito la marcha en "ánade" o de "marinero" (fig. 2-122).

La prueba de Trendelenburg es positiva y conforme el niño de pie se apoya en la cadera luxada, la pelvis desciende en el lado normal contrario, por la debilidad de los abductores de la cadera. En la cadera normal, en la posición de bipediación la pelvis está en la posición horizontal gracias a la contracción y tensión de los abductores normales (fig. 2-123).

En la luxación bilateral se ensancha el espacio perineal y sobresalen los trocánteres mayores, pero los glúteos son anchos y planos (fig. 2-124, *A*). Hay hiperlordosis, por el desplazamiento retrógrado de las cabezas de los fémures, y una mayor inclinación de la pelvis hacia adelante (fig. 2-124, *B*).

Signos radiográficos

Los signos radiográficos se vuelven definidos. Si la cabeza femoral está osificada, no hay problema para detectar la luxación (fig. 2-125 y 2-126). La cabeza femoral está desplazada y sale del acetábulo y lo hace en sentido proximal y distal.

En el neonato con luxación prenatal de la cadera, los signos son distintos y característicos, cuadro totalmente diferente de los hallazgos radiográficos en el neonato. Puede identificarse fácilmente el desplazamiento notable de la metáfisis femoral proximal hacia arriba y afuera, y se advertirá un falso acetábulo (fig. 2-127).



Fig. 2-121. Radiografías de la pelvis y las caderas en la luxación de la cadera izquierda.

A, en un lactante de dos meses de edad. **B** en una niña de seis meses. **C**, en una niña de 12 meses.









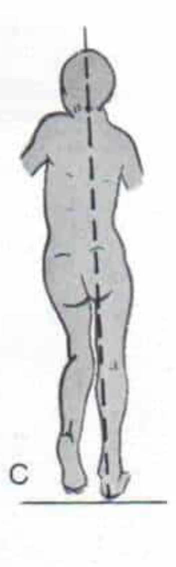


Fig. 2-122. Marcha en "ánade" o "marinero" en caso de la luxación bilateral de la cadera.

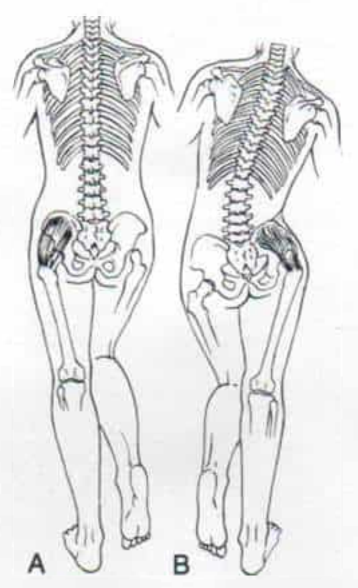


Fig. 2-123. Signo de la "basculación" de Trendelenburg.

El signo mencionado es positivo en la cadera derecha luxada. **A**, al apoyar el niño su peso en la cadera normal, la pelvis se sostiene en la posición horizontal por medio de la contracción y tensión de los abductores normales de la cadera. **B**, al apoyar el peso en la cadera luxada la pelvis en el lado normal contrario desciende, por la debilidad de los abductores de la cadera.

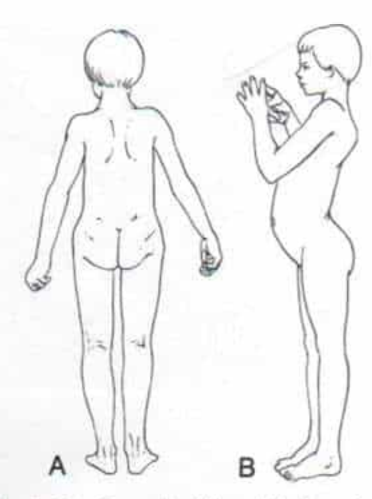


Fig. 2-124. Luxación bilateral de la cadera.

A, el espacio perineal se ensancha y sobresalen los trocánteres mayores. **B**, hiperlordosis intensa.

Tratamiento

El tratamiento de la luxación congénita de la cadera depende de tres factores; el *tipo* de luxación, que puede ser teratológica o típica; la *duración* de la luxación, es decir, si ocurrió en fase prenatal, perinatal o posnatal, y la edad del paciente; y el *grado* de desplazamiento de la cabeza femoral fuera del acetábulo, que entraña si la articulación está luxada, es luxable o subluxable. (La cadera inestable puede ser luxable o subluxable.) Los comentarios siguientes se ocupan de la luxación típica y no de la teratológica, y ésta se expone por separado. En esta sección señalaremos el tratamiento de la *luxación congénita típica de la cadera* en diferentes grupos de edad. Es importante comenzar el tratamiento tan pronto se detecta la alteración.



Fig. 2-125. Radiografías de la luxación congénita de la cadera en un niño de dos años de edad.



Fig. 2-126. Radiografía de la cadera de un niño de tres años de edad.

DESDE EL NACIMIENTO HASTA LOS DOS MESES DE EDAD

La solución óptima del problema de la luxación congénita de la cadera es el diagnóstico oportuno en el nacimiento o en los primeros días de vida, y la corrección inmediata con atención meticulosa a todos los detalles. Se ha corroborado que con las medidas terapéuticas óptimas los resultados serán excelentes y en casi todos los casos se recuperará la normalidad de la cadera. El problema es que no todas las luxaciones en el neonato son de tipo perinatal, y 1 a 2% de ellas son prenatales. En la *luxación perinatal* del neonato y el lactante de corta edad (hasta dos meses de edad) la reducción puede lograrse fácilmente por la devolución suave de la cabeza femoral al interior del ace-



Fig. 2-127. Radiografía de las caderas en un neonato con luxación prenatal en ambos lados.

Adviértase en ambos lados el desplazamiento notable hacia arriba y afuera, de la metáfisis femoral superior, y los acetábulos falsos. Estos cambios radiográficos avanzados no se advierten en la luxación perinatal. El lactante tuvo artrogriposis múltiple congénita.

Lámina 12. Técnica de reducción cerrada de la luxación congénita de la cadera

La reducción por manipulación se practica mejor bajo anestesia general (excepto en el neonato o en el lactante de muy corta edad cuyas caderas "truenan" fácilmente en maniobras de pistón hacia adentro y hacia afuera). Es indispensable que el niño esté en relajación completa, y en ningún momento se utilizará fuerza excesiva. El principio es la devolución suave de la cabeza femoral al acetábulo. Con anticipación se hacen arreglos para la confirmación radiográfica de la reducción y no se anestesia al niño hasta que esté el técnico radiólogo en el quirófano. Conviene contar con un intensificador de imagen en caso que se necesite artrografía de la cadera. En fecha reciente Tachdjian ha utilizado la ultrasonografía para valorar la concentricidad en la reducción de la cadera.

A, se coloca al lactante anestesiado en decúbito supino (dorsal), y el asistente fija manualmente la pelvis al ejercer presión firme en ella. El cirujano toma el tercio distal del muslo con una mano y coloca los dedos de la otra en sentido posterolateral hacia el trocánter mayor.

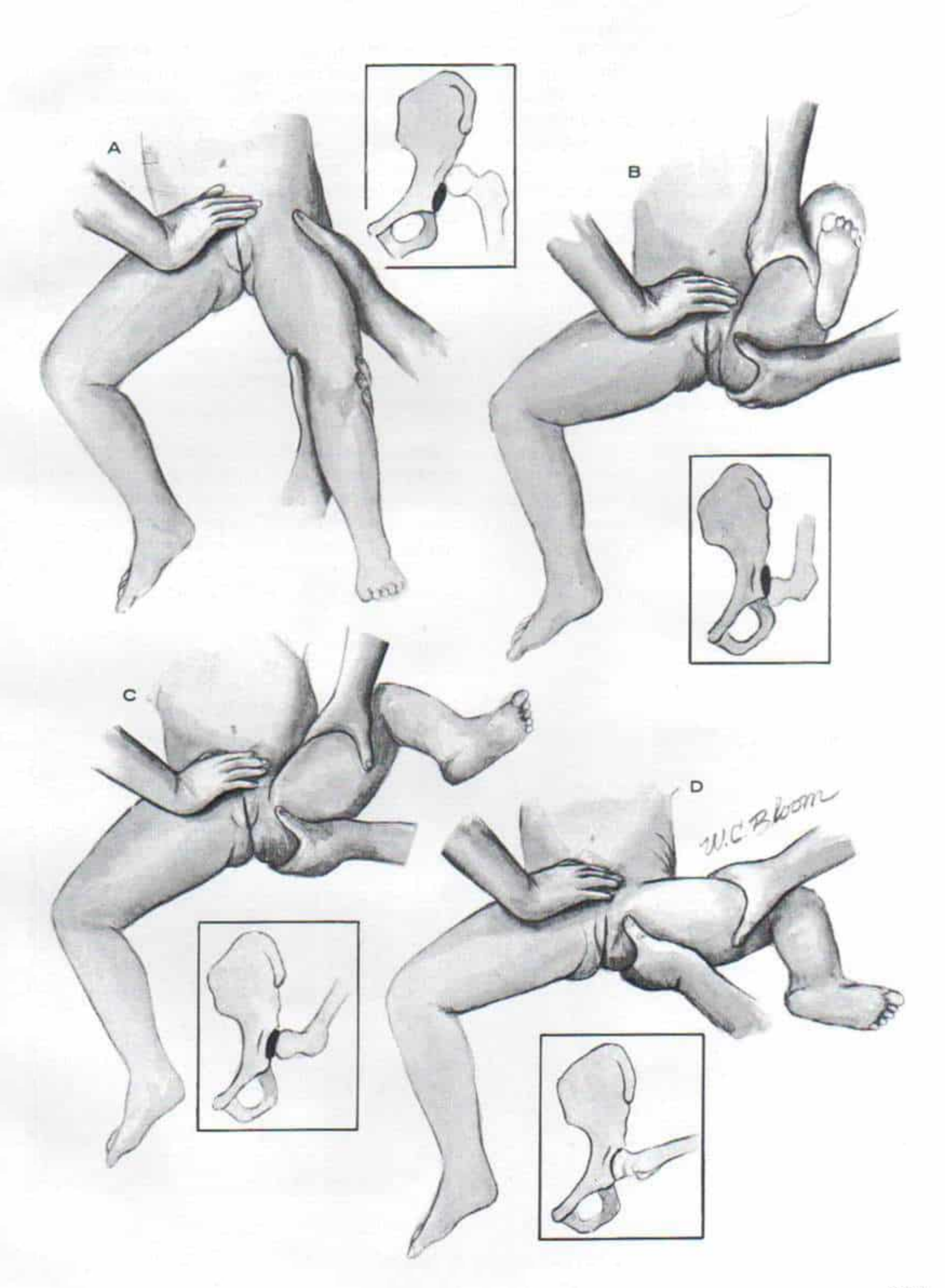
B, después flexiona la cadera 90 a 110°, "apalanca" la cabeza femoral desde su posición superior, y la lleva al nivel del acetábulo e inmediatamente por detrás del borde superior de tal cavidad.

C, en siguiente lugar hace abducción de la cadera en flexión, en tanto se ejerce tracción moderada en el eje longitudinal del muslo. En el niño de mayor edad, el cirujano quizá tenga que colocar la cadera en hiperflexión y rotarla suavemente hacia adentro y afuera, para liberar la cabeza femoral y penetrar fácilmente en el istmo capsular.

D, después aplica presión sobre la cara posterior del trocánter mayor, y desplaza suavemente la cabeza femoral hacia adelante sobre el borde posterior del acetábulo, para que penetre en él. Una vez reducida la cadera se percibirá y también se escuchará un "tronido" que es el signo más fiable de que se logró adecuadamente la reducción. La desaparición del "hueco" en el área inguinal, la palpación de la cabeza femoral a mitad de la ingle por detrás de la arteria femoral, el aspecto más largo del muslo y la aparición de tensión en los músculos de la corva, y la contractura por flexión de la rodilla, son signos físicos de la reducción. Los buenos resultados se confirman por radiografías anteroposterior y lateral de las caderas, y por ultrasonografía.

Es importante precisar y registrar la estabilidad de la reducción al invertir la maniobra que hemos descrito, "probar" la facilidad de luxación y corroborar la posición de mayor estabilidad. Se registra el punto de abducción y extensión de la cadera en el cual surge de nuevo la luxación (la zona de recidiva de la luxación) (fig. 2-128). Si la zona de estabilidad de la reducción (que es la "*segura*" de Ramsey[769]) es angosta, o la reducción no es concéntrica, se practicará artrografía de la cadera. Si la causa de la zona angosta de reducción es una contractura de los aductores de la cadera, se practica la sección de dicho músculo (miotomía), para mejorar su estabilidad.

Lámina 12. Técnica de reducción cerrada de la luxación congénita de la cadera



tábulo por medio de la maniobra de Ortolani: en ella se flexiona la cadera 90° y se hace abducción de la misma mientras se ejerce tracción en el eje longitudinal del muslo, con lo cual la cabeza femoral se eleva suavemente sobre el borde posterior del acetábulo y así queda dentro de la concavidad de la articulación. En la luxación prenatal es difícil la reducción cerrada porque necesita gran fuerza y manipulaciones en posiciones extremas, y a veces es imposible practicarlas. El primer paso en el tratamiento de esta anomalía congénita es diferenciar entre la forma perinatal y la prenatal. En el caso de esta última, se aplica tracción preliminar antes de intentar la reducción cerrada, a menudo bajo anestesia general como describiremos más tarde, en tanto que en la luxación perinatal se logra la reducción suave con el lactante consciente y sin necesidad de la tracción antes de la reducción. A veces, conforme el lactante crece (dos a tres meses) y adquiere mayor peso, puede ser adecuado un periodo breve de tracción para distender los aductores de la cadera contraídos. La técnica de reducción cerrada de la cadera se describe e ilustra en la lámina 12, y es el primer paso para tratar esta anomalía.

Conservación de la reducción de la cadera

La segunda etapa es conservar la reducción por métodos dinámicos, en posición fisiológica. En la literatura sobre el tema se han descrito diversas ortesis de la cadera para conservarla en posición de flexión y abducción. Si se aplica adecuadamente el dispositivo en una posición fisiológica, cabe esperar buenos resultados. Si se aplica de manera inadecuada y se fuerza la cadera a asumir una posición no natural ni fisiológica, como sería la abducción extrema, puede haber necrosis avascular de la cabeza del fémur o si es demasiado laxa e ineficaz, la cadera puede luxarse de nuevo. La posición rígida y forzada es dañina y por ello es conveniente que persista un arco moderado de movimiento.

Arnés de Pavlik. El dispositivo con este nombre tiene diseño sencillo y consiste en un arnés de los hombros con correíllas posterior y cruzadas; "pierneras" con correíllas para la pierna y botitas sin talón y correíllas y dispositivos Velcro de cierre (fig. 2-128, *A* y *B*). Está hecho de lona, fieltro, tela, material Velcro y

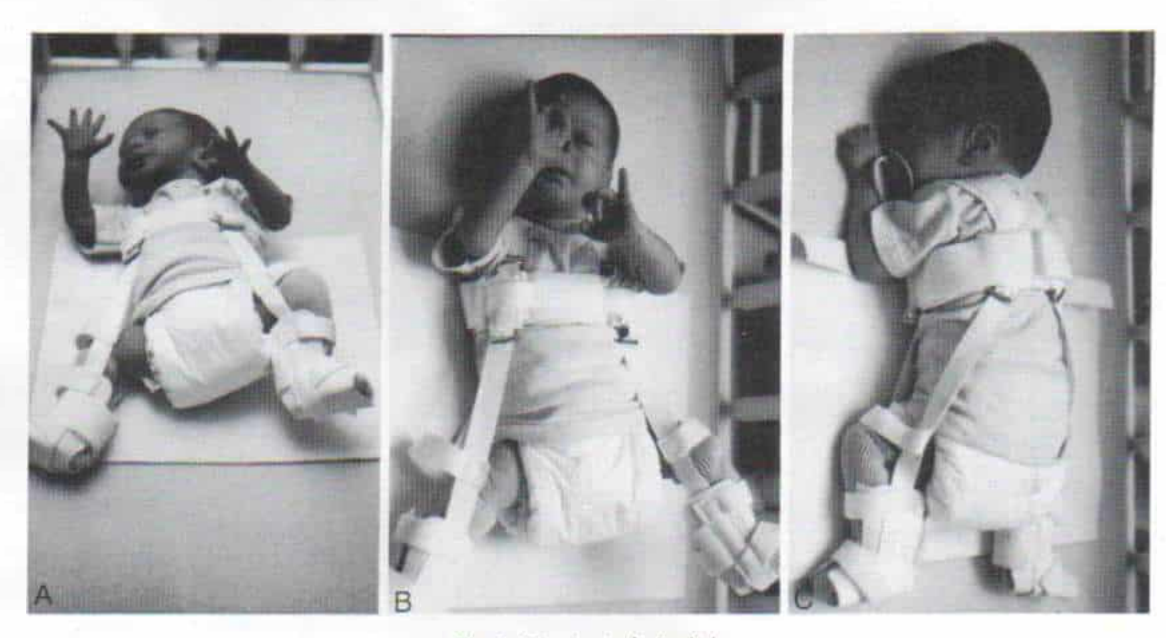


Fig. 2-128. Arnés de Pavlick.

A y **B**, vista anterior. **C**, vista posterior.

hebillas metálicas. El arnés es fácil de aplicar y puede ajustarse sin problemas conforme el niño crece. También se le utiliza fuera del hospital.

El dispositivo en cuestión fue creado por Pavlik en 1944 y en 1957 señaló los resultados del tratamiento de 1 912 caderas y afirmó que puedo lograr la reducción satisfactoria con una incidencia muy pequeña de necrosis aséptica.[719] Poco después del dispositivo tuvo enorme aceptación en Europa, Japón y Estados Unidos. Se le ha utilizado de modo extenso porque es eficaz y relativamente innocuo.

El arnés de Pavlik es un dispositivo dinámico que permite el movimiento activo de la cadera y evita las posiciones rígidas de la inmovilización en enyesado. Aprovecha los principios de la flexión activa y la abducción libre en la cadera, para lograr y conservar la reducción. Las fuerzas de corrección y retención se ejercen con suavidad. Con su uso se ha corroborado el concepto original propuesto por Pavlik, es decir, la autorreducción sin fuerza. El desarrollo normal del acetábulo y la cabeza femoral se estimula conforme se mueve la cadera dentro de su posición reducida.

Indicaciones y contraindicaciones. El arnés de Pavlik está *indicado* en el lactante que tiene cuatro a seis meses de edad, inclusive, con luxación perinatal típica que puede reducirse fácilmente con la maniobra de Ortolani. También se utiliza para dar estabilidad a la cadera inestable, luxable o subluxable.

El arnés está *contraindicado:* 1) cuando el lactante tiene la edad suficiente para estar de pie (por lo común nueve meses o más); 2) cuando es imposible centrar la cabeza femoral hacia el cartílago trirradiado con la cadera en flexión de 90 a 110° (cuando la cadera debe ser forzada para entrar en hiperflexión de 120°, para que la metáfisis femoral superior se oriente hacia el cartílago trirradiado es mejor no usar el arnés y en este caso aplicar únicamente tracción antes de la reducción); 3) en la luxación prenatal o fetal no reducible por la maniobra de Ortolani (caderas en las cuales han ocurrido cambios anatómicos que obstruyen la reducción concéntrica por recolocación suave de la cabeza femoral en el acetábulo); 4) cuando la cadera está rígida y existe desequilibrio muscular, como en la artrogriposis y el mielomeningocele; 5) en contractura por extensión de la rodilla, como en el caso de la hiperextensión o luxación congénitas (es importante dar movilidad de la rodilla antes de reducir la cadera); 6) en trastornos de tejido conectivo en que existe intensa laxitud generalizada de ligamentos y cápsulas, como síndrome de Down, osteogénesis imperfecta o síndrome de Marfan (en la que por la notable laxitud de la cápsula la cabeza femoral se desplazará hacia abajo [luxación sobre el obturador] o hacia adelante, por la laxitud capsular), o 7) para devolver a su posición a una cadera séptica después de drenaje (en estos casos la cabeza femoral mostrará luxación en sentido anterior o inferior) (cuadro 2-17).*

CUADRO 2-17. *Contraindicaciones para utilizar el arnés de Pavlik*

Inestabilidad para centrar la cabeza femoral en el acetábulo con la cadera en hiperflexión
Niño con fuerza suficiente para intentar la posición de pie: por lo común de nueve meses, y más
Luxación fetal (prenatal) no reducible por la maniobra de Ortolani
Rigidez de la articulación de la cadera y la rodilla, y desequilibrio muscular como en el caso de la artrogriposis y el mielomeningocele (niveles L-2, L-4).
Laxitud capsular generalizada intensa, como en los trastornos de tejido conectivo; por ejemplo, síndromes de Down y de Marfan, osteogénesis imperfecta (en estos cuadros la cabeza femoral se desplazará hacia abajo, por la laxitud capsular)
Recolocación de una articulación séptica después de drenaje (la cabeza femoral mostrará desplazamiento hacia adelante o abajo)

Mecanismos de reducción. Conforme la cadera se flexiona 90 a 100°, la cabeza del fémur se desplaza de su posición superior a la cara posterior del acetábulo, y ello lo demuestra la reducción cerrada de la articulación en cuestión, en que la fuerza proviene de la mano del cirujano que eleva y "apalanca" la cabeza femoral en el acetábulo. En el arnés de Pavlik la fuerza proviene del peso de la extremidad inferior. Cuando la cadera en flexión no entra en abducción, el peso de la extremidad pélvica restira los músculos aductores de la cadera y permite a la cabeza desplazarse en sentido posterior, deslizarse hacia adelante, sobre el borde posterior del acetábulo y entrar a esta cavidad. La postura de decúbito supino del lactante durante parte del día y en la noche facilitará la acción de la gravedad para restirar los aductores de la cadera. *Para la reducción es*

* Consúltense las referencias 38, 225, 341, 342, 456, 483, 569, 662, 719, 769, 772, 777, 912-914, 962, 966.

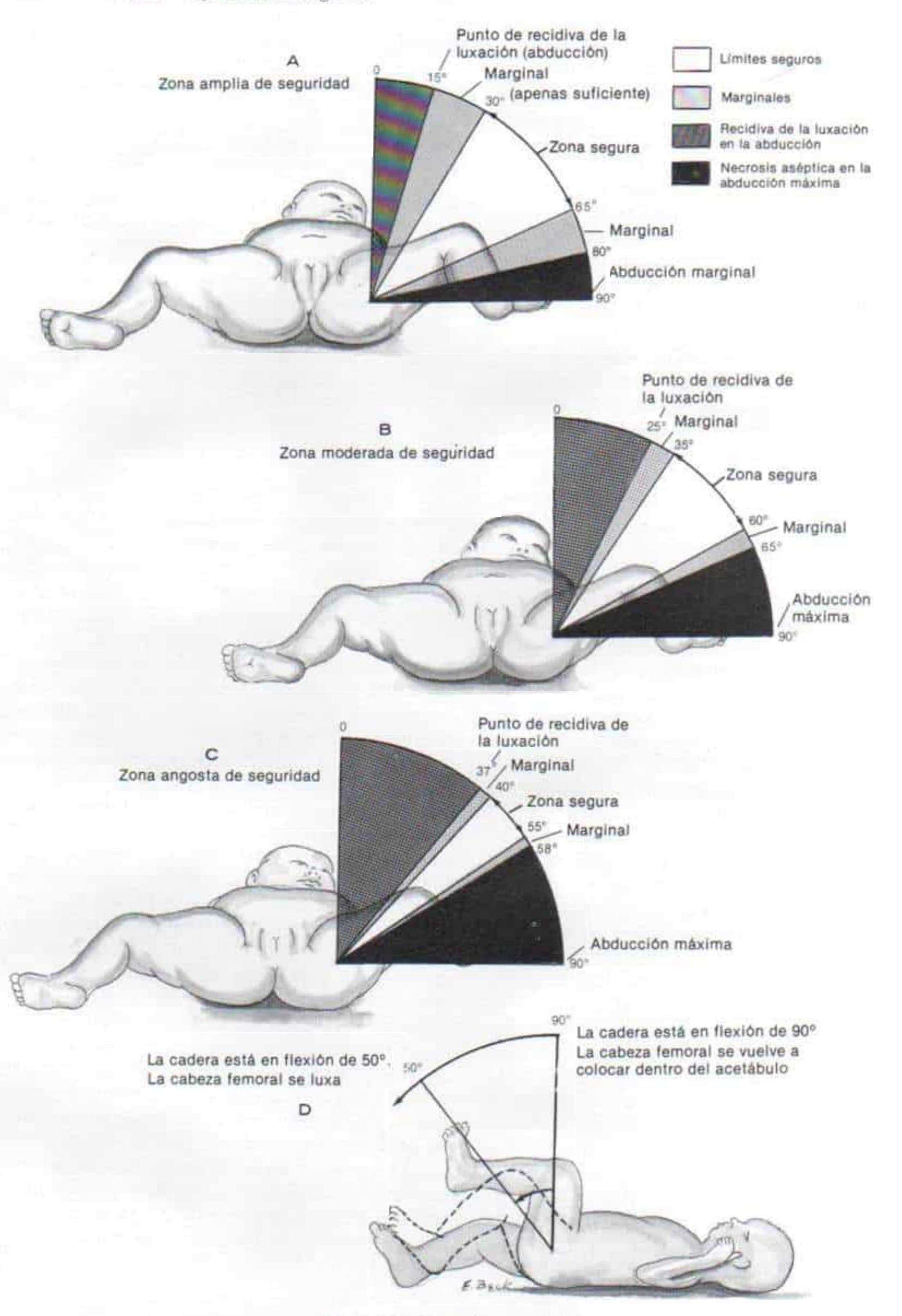
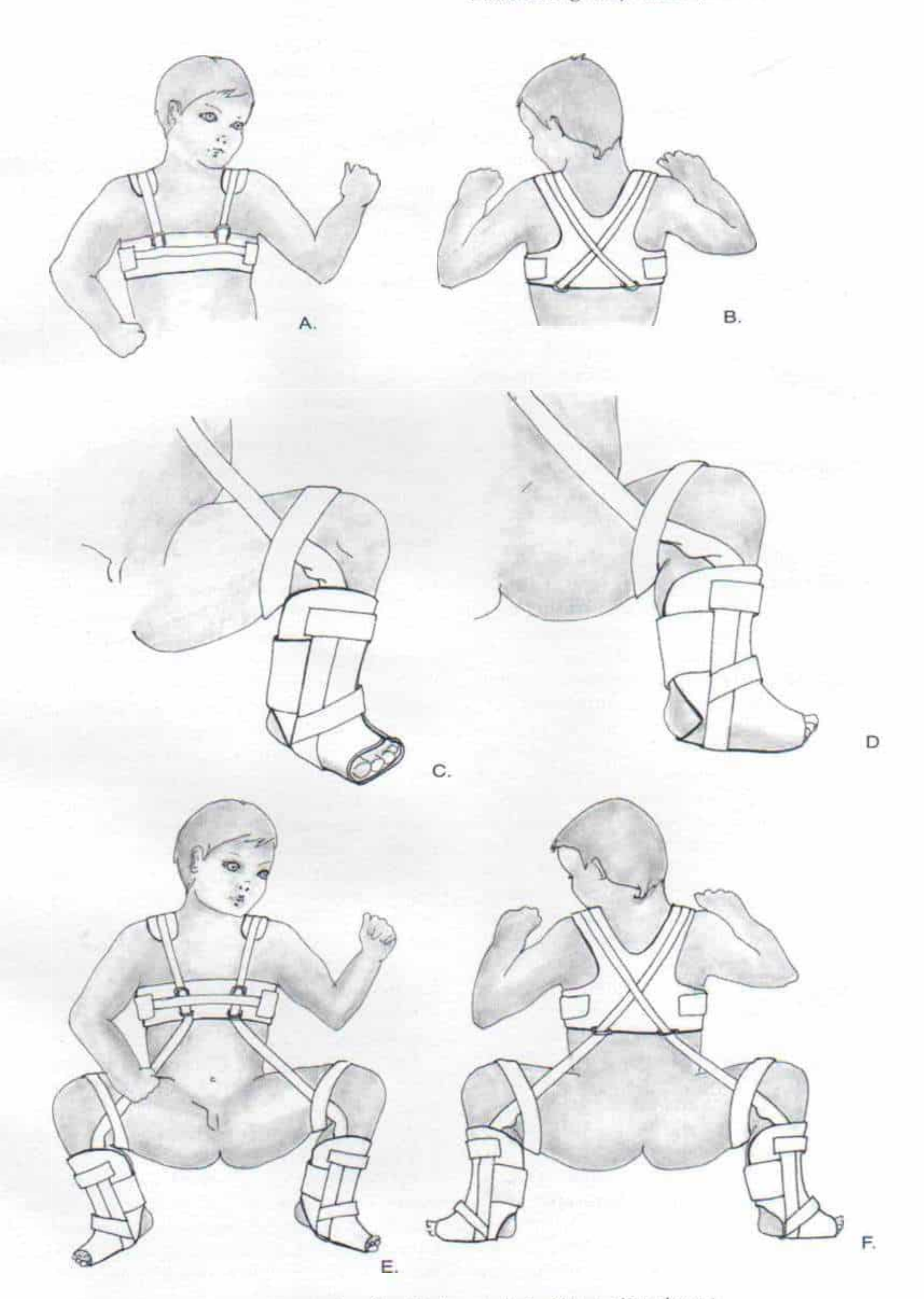


Fig. 2-129. Zonas de seguridad.



2-130. Técnica de aplicación de arnés de Pavlik (consúltese el texto).

indispensable eliminar la contractura en aducción de la cadera.

Método. Antes de aplicar el arnés de Pavlik por medio de las maniobras de Ortolani y Barlow se identifica la *zona de luxación.* El arnés permitirá el movimiento de la cadera en la zona "segura" de la reducción (zona de seguridad de Ramsey).[769] Sin embargo, hay que destacar que en las zonas de seguridad de Ramsey se busca solamente la abducción-aducción con 90° de flexión de la cadera; es indispensable conocer y valorar la estabilidad de la reducción con diversos grados de flexión-extensión de la cadera. ¿En qué medida se puede extender la cadera sin efectos nocivos, es decir, con seguridad? ¿En qué momento ocurre la luxación? (fig. 2-129).

La *correa* (o piernera) *anterior* (flexora) impide la extensión de la cadera, pero permite la flexión de esta zona. Es importante que no haya hiperflexión forzada de la articulación. El lactante podrá llevar las rodillas a una posición de semiextensión (patear). La correílla anterior debe estar en la cara interna de la rodilla del niño y no en la porción media o superior del muslo. Se impide el desplazamiento de la correílla hacia arriba, en el músculo, gracias a la correílla lateral a nivel de la rodilla. Es importante que las hebillas anteriores para la piernera anterior estén a nivel de la línea axilar anterior (fig. 2-130). Un error común en la aplicación del arnés de Pavlik es colocar la hebilla de la correílla flexora anterior (piernera) demasiado hacia adentro; el ajuste y la tensión de la correílla ocasionará flexión y *aducción* de la cadera y como consecuencia, no pondrá a tensión los aductores de estas zonas. La correílla de Velcro proximal en la pierna debe estar en sentido muy distal al hueco poplíteo y la adaptación y colocación de la correílla a este nivel permitirá un mejor control de la flexión y la abducción de la cadera, y no ocasionará flexión excesiva de la rodilla.

La *correa* (o piernera) *posterior* debe estar laxa y no a tensión (fig. 2-130, *F*) y con ella se busca *controlar la aducción de la cadera* y evitar que llegue a un punto en que ocasione luxación (fuera de la zona de seguridad). Se permite que las caderas entren en aducción cómoda, "arrastradas" por el peso de los miembros inferiores. La recomendación original de Pavlik fue poner a tensión la correílla posterior para forzar las caderas a asumir la aducción máxima, pero esta posición "forzada de rana" ocasionó una incidencia elevada de necrosis isquémica de la cabeza femoral. La finalidad de las correíllas anterior y posterior es evitar que la cadera entre en la zona de nueva luxación, y permitir su movimiento activo en la zona de seguridad.

Se hacen radiografías anteroposteriores de las caderas con el arnés de Pavlik perfectamente ajustado para precisar la adecuación de la reducción (fig. 2-131). El error más común es la flexión inadecuada de la cadera. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de hacer radiografías "sistemáticas" de la cadera en el niño con arnés de Pavlik para asegurar la flexión adecuada en esta zona y la concentricidad de la reducción.

En la *cadera intermedia,* es decir, aquella que está en la fase de transición entre la que puede reducirse fácilmente y la definitivamente irreducible, el ortopedista puede intentar la reducción con el arnés de Pavlik. En tal caso, la reducción con el arnés es posible si se dirige la metáfisis superior del fémur hacia el cartílago trirradiado. Cuando con 90 a 100° de flexión de la cadera no se redirige tal metáfisis hacia el cartílago, son pocas las posibilidades de reducción con el arnés. Es mejor *no* utilizarlo, y usar tracción previa a la reducción.

Durante el cambio de pañales y la limpieza perineal el arnés se puede fijar al lactante y ello representa una ventaja neta. Los padres aceptan el dispositivo porque es sencillo y por lo común no existen problemas con el cumplimiento de las órdenes médicas. Son de máxima importancia las instrucciones de los padres para la aplicación precisa del arnés.

Técnica de aplicación. En primer lugar, el operador colocará el componente torácico, a nivel de la línea de los pezones o tetillas y cerrará las correíllas Velcro; dicho componente torácico queda en posición segura gracias a las correíllas de los hombros, que se cruzan en el dorso para evitar que se deslicen hacia abajo (fig. 2-130, *A* y *B*).

En segundo lugar, se revisa la posición de las correíllas en el componente torácico al cual están unidas las correíllas de las extremidades pélvicas (pierneras); las hebillas de las correíllas posteriores (abductores) deben estar sobre la escápula; las de la correílla anterior deben estar a los lados a nivel de la línea axilar anterior del niño. En este punto hay que hacer una advertencia. Si se colocan las correíllas anteriores demasiado hacia adentro, cuando se sometan a tensión además de flexión de la cadera causarán también aducción.

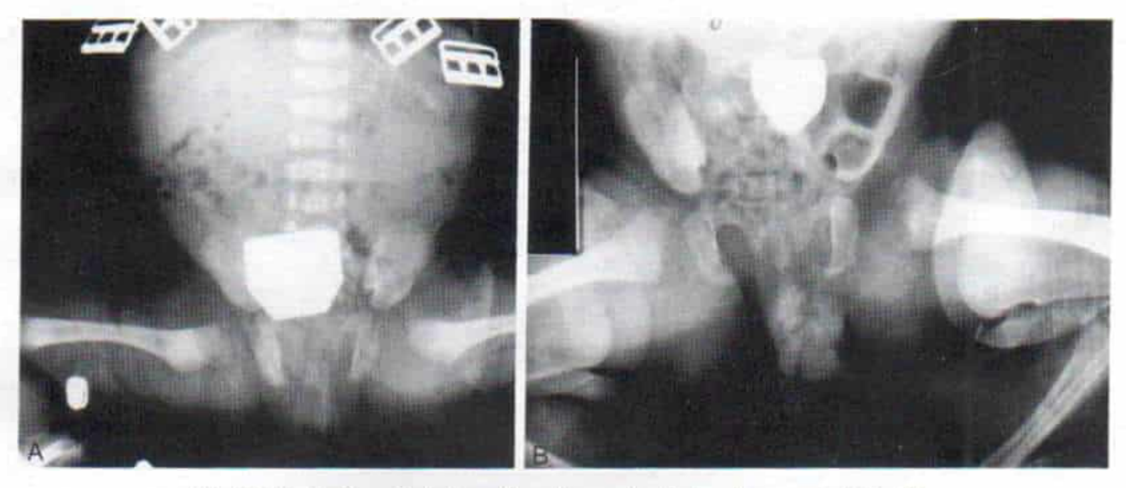


Fig. 2-131. Radiografía de las caderas de un niño dentro de un arnés de Pavlik.

Se hace una proyección anteroposterior para corroborar la adecuación de la reducción. **A**, hay reducción de la cadera. **B**, flexión inadecuada de la cadera. La metáfisis de la cabeza femoral no está orientada hacia el cartílago trirradiado, y es importante no caer en este error.

En tercer lugar, se colocan las piernas y pies en las pierneras; es preferible que ellas tengan botitas sin talón, porque así se tendrá un mejor control del pie y el tobillo.

En cuarto lugar, se ajustarán las dos correíllas de las pierneras, en la pierna. El sitio de la correílla de la porción inferior de la pierna es a unos 2 cm por arriba de los tobillos; la correílla superior en la pierna debe estar exactamente por debajo del hueco poplíteo. La correílla superior impide el "combamiento" de las correíllas anterior y posterior de las pierneras, y controla y estabiliza la rodilla. Si las correíllas de las pierneras forman un "arco" a tensión cuando se ajusta la correílla posterior del miembro inferior, la cadera rotará hacia adentro y entrará en aducción.

En quinto lugar, se flexiona la cadera a 90-110° y la correílla anterior de la piernera (flexora) se ajusta y une a la hebilla anterior en el componente o cabestro torácico. Las correíllas anteriores evitan la extensión de la cadera y permiten la flexión activa de esta zona. Dicha correílla debe estar en la cara medial o interna de la rodilla, y no debe ascender sobre el muslo. Hay que hacer doble revisión de la posición de la hebilla en el cabestro o componente torácico, correspondiente a la correílla anterior: ¿está en la línea axilar anterior?

En sexto lugar, se unen al cabestro o componente torácico las pierneras posteriores (o abductoras), y la hebilla de la correílla posterior debe estar sobre la escápula. La correílla posterior del arnés debe estar laxa porque con ella se busca limitar la aducción de la cadera y no obligar a ella a entrar en abducción. La abducción de la cadera se logra pasivamente gracias al peso de la extremidad pélvica del niño, tal como se muestra en la figura 2-130.

Una vez aplicado el arnés se hace una radiografía anteroposterior de la cadera con el niño dentro del dispositivo mencionado, para confirmar que está la cadera en flexión adecuada.

Régimen terapéutico. El régimen en cuestión varía con arreglo a si la cadera es *luxable* y tiene una buena zona de seguridad en cuanto a estabilidad; si está *luxada* pero fácilmente reducible, o si está en una *fase intermedia*, es decir, no reducible pero con posibilidad de lograr reducción estable con el arnés de Pavlik.

Cadera luxable con buena zona de seguridad. En las primeras tres semanas de tratamiento se deja al lactante en el arnés 22 horas al día y una vez que se estabiliza la cadera, hecho demostrado por la incapacidad de luxarla por la maniobra de Barlow y se confirma que la reducción ha sido adecuada por medio de radiografías anteroposteriores hechas con las caderas en posición neutra, poco a poco se separa y quita al niño, del dispositivo. Los periodos fuera del arnés aumentan poco a poco a intervalos semanales o quincenales hasta lle-

gar a cuatro, seis y ocho horas al día. En las últimas dos a cuatro semanas, el lactante únicamente duerme por la noche con el arnés colocado.

Si la *cadera está luxada pero se puede reducir fácilmente*, el lactante usa el arnés *día y noche* en las primeras tres a cuatro semanas. Cuando se aplica inicialmente tal dispositivo se hace una radiografía anteroposterior con las caderas en el grado deseado de flexión y abducción. La metáfisis femoral proximal debe estar orientada hacia el cartílago trirradiado. La flexión inadecuada de la cadera ocasionará persistencia o recurrencia de la luxación mientras el lactante está en el arnés. En término de dos a tres días se revisan las caderas y después se repite la revisión en una semana y dos semanas más tarde. En cada visita no es necesario hacer radiografías. Por lo común en término de cuatro a seis semanas se obtendrá estabilidad clínica de la cadera y ya no se luxará la cabeza del fémur ni saldrá del acetábulo con la maniobra de Barlow. En esa fecha se hacen radiografías anteroposteriores de las caderas, para confirmar la concentricidad de la reducción. Poco a poco se separa al lactante en lapsos fuera del arnés, tal como se describió en el caso de la cadera luxable. A intervalos apropiados se hacen radiografías de las caderas. Los periodos más importantes son aquellos en que no está el niño en el arnés y cuando se interrumpe el uso de éste. Cuando las radiografías anteroposteriores de las caderas en posición neutra muestran subluxación lateral ello denota que se separó prematuramente al niño del arnés y hay que reanudar un programa a tiempo completo con él.

El empleo del arnés de Pavlik en la cadera de tipo *intermedio* requiere notable criterio clínico e individualizar su uso en cada niño. En el lactante de menos de tres meses de edad cabe aplicar el arnés con las caderas en posición de flexión fisiológica y con mínima abducción. ¿Debe emplearse el arnés si hay limitación notable de la abducción por tensión extraordinaria del aductor de la cadera? Si con flexión y abducción leve de 90° la metáfisis femoral proximal se orienta hacia el cartílago trirradiado, cabe probar el arnés. En algunos casos habrá reducción espontánea después de usar una o quizá dos semanas el dispositivo. Si es imposible reducir concéntricamente *en término de dos semanas* la cadera, será mejor iniciar tracción antes de intentar la reducción. Algunos cirujanos recomiendan probar el arnés durante cuatro semanas antes de considerar que ha fracasado su uso,[394] pero Tachdjian no concuerda con tal criterio. En ningún momento debe forzarse la cadera llevándola a abducción o hiperflexión forzada, y si existe duda, será mejor aplicar tracción para distender y elongar los tejidos blandos contraídos.

La *duración total del tratamiento con arnés de Pavlik* varía con el hecho de que la cadera por tratar esté luxada o sea luxable; de estar luxada, si puede reducirse fácilmente; si es de tipo intermedio, habra que decidir si puede reducirse fácilmente (por la contractura acompañante en aducción) y si se necesita demasiado tiempo para lograr la reducción y la estabilidad clínica; y también otro factor sería la edad del lactante cuando se inicia el tratamiento.[483]

En la luxación perinatal típica en que hay reducción fácil de la cadera, un cálculo seguro de la duración del tratamiento sería duplicar la edad en semanas del lactante, cuando se aplica por primera vez el arnés, un mínimo de seis semanas de colocación. Mientras más pronto se detecte y trate la luxación, menos intensos serán los cambios anatómicos adaptativos por corregir, y más breve será el tratamiento necesario para lograr la estabilidad y normalidad de la articulación de la cadera.

Problemas de tratamiento. Los problemas que pueden surgir durante el tratamiento se incluyen en el cuadro 2-18. La *contractura por aducción de la cadera* puede persistir y angostar la zona de seguridad para la reducción. A menudo los músculos aductores se distenderán y aumentará la zona de seguridad después de dos semanas de usar el arnés. Si no ocurre así se inicia la tracción y si después de dos semanas de prueba de esta última persiste la gran tensión de los aductores que impide la reduc-

CUADRO 2-18. *Problemas y complicaciones del uso del arnés de Pavlik en la luxación congénita de la cadera*

Imposibilidad de lograr reducción concéntrica
Imposibilidad de estabilizar la cadera
Imposibilidad de colocar a tensión los aductores de la cadera
Necrosis avascular
Parálisis de nervio crural
Luxación inferior de la cadera
Luxación anterior de la cadera
Inestabilidad medial de la rodilla
Falta del cumplimiento de las órdenes médicas por parte de los padres

ción, se necesitará miotomía de tales músculos bajo anestesia general antes de la reducción. En tal caso se aplica durante cuatro semanas un enyesado pelvipodálico de cadera y el niño usará el arnés para mejorar la estabilidad de dicha articulación.

El hecho de no lograr la reducción concéntrica después de dos a cuatro semanas de usar el arnés obliga a practicar una artrografía de la cadera para definir la causa de la falta de concentricidad. Los obstáculos instraarticulares y extraarticulares para la reducción pueden obligar a intervención quirúrgica.

La falta de estabilización de la cadera puede depender del incumplimiento de las órdenes médicas por parte de los padres, o los factores anatómicos que causan la inestabilidad pueden ser grandes. En estos casos conviene un periodo de inmovilización en un enyesado pelvipodálico. El ortopedista debe identificar el problema por medio de artrografía y tomografía computadorizada.

Complicaciones del tratamiento. Si se aplica el arnés de manera adecuada y se adapta al crecimiento corporal del niño, son muy poco frecuentes, aunque ocurren.

La necrosis aséptica de la porción proximal del fémur después de aplicar el arnés de Pavlik varía en incidencia de 0 a 28%. La cifra más alta por lo común se observa en casos de luxación. Cuando se usa el arnés para tratar la cadera luxable o subluxable e inestable es muy rara la necrosis aséptica. Originalmente Pavlik recomendó conservar las caderas en abducción máxima al poner a tensión y ajustar la correílla posterior y el resultado fue la necrosis aséptica en un elevado porcentaje de casos. Más tarde se identificaron los efectos nocivos de la abducción forzada; la correílla posterior se dejó laxa y ello evitó que la cadera entrara en aducción hasta el punto de la nueva luxación. Tönnis en un estudio multicéntrico señaló una incidencia de 15% de necrosis avascular. Ueno y colaboradores señalaron una cifra de 9% del problema; Suzuki, 9%; Pavlik, 5%, y en la experiencia global de Tsuyama y Sakaguchi la incidencia de necrosis aséptica fue de 0.9%, aproximadamente.[315a,719,913,941,961,965] Kalamchi y MacFarlane trataron 77 caderas luxadas y 141 subluxadas y 105 de ellas con displasia acetabular con el arnés de Pavlik y señalaron los resultados finales; no hubo un solo caso de necrosis avascular. En la experiencia personal de Tachdjian en el tratamiento de 140 caderas *luxadas*, y uso del arnés de Pavlik, prácticamente no ha habido incidencia de necrosis aséptica.

Para llevar al mínimo y quizá eliminar el problema de la necrosis avascular en el tratamiento de la luxación congénita de la cadera, con empleo del arnés de Pavlik, es indispensable cumplir las indicaciones y contraindicaciones estrictamente y ser meticuloso en la técnica de aplicación y ajuste del dispositivo. Es importante no colocar la cadera en abducción forzada, y la correílla posterior debe ser laxa. El decúbito prono para dormir puede forzar a las caderas a asumir la abducción extrema. Hay que alternar la posición durante el sueño entre supina y prona (espalda y vientre). La luxación de la cabeza femoral que no puede ser "descendida" y reducida en sentido contrario al cartílago trirradiado por flexión-abducción de la cadera, no debe ser tratada por el arnés sino que se colocará al niño en tracción antes de la reducción.

La subluxación o luxación inferior o "exploradora" de la cadera es causada por la hiperflexión forzada de una luxación "laxa". Es importante que el operador no coloque en flexión extrema y a la fuerza, a las caderas de este tipo.

La *luxación anterior* se debe a notable abducción y rotación lateral de la cadera; la cadera que se vuelve rígida y dolorosa con el movimiento pasivo, debe hacer que el cirujano sospeche esta complicación. Al palpar la ingle por lo común se advierte prominentemente la cabeza femoral. La radiografía lateral verdadera de las caderas, y si así conviene, la tomografía computadorizada, confirmarán el diagnóstico de desplazamiento anterior de la cabeza femoral. Si se detecta tal situación habrá que "sacar" inmediatamente al niño del arnés y colocarlo en tracción con las caderas en flexión y abducción cada vez mayores. Una vez que se ha reducido la luxación anterior es mejor inmovilizar la cadera en un enyesado pelvipodálico y no enfrentarse al riesgo de una nueva luxación anterior.

La parálisis del *nervio crural* es causada por la flexión excesiva de la cadera y el atrapamiento del nervio debajo del arco crural; es una complicación transitoria y la norma es el restablecimiento completo. En cada visita extrahospitalaria debe ser una maniobra sistemática quitar las botitas y revisar la función del cuadríceps crural. Se interrogará a los padres si el niño puede llevar las rodillas en semiflexión (posición de pateo). Si surge paresia del nervio crural, se trata al disminuir el grado

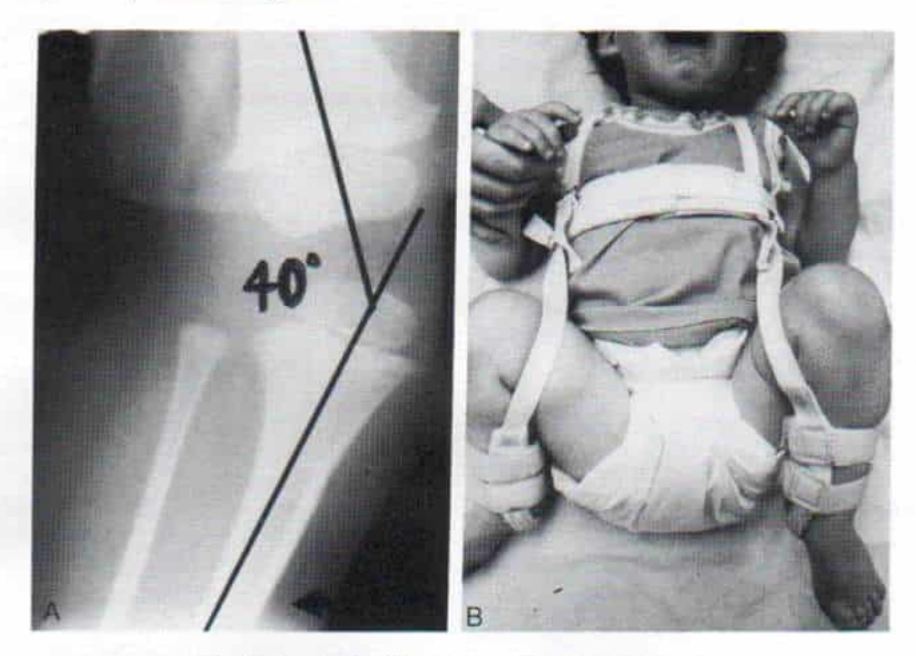


Fig. 2-132. Inestabilidad de la articulación de la rodilla.

A, radiografía de la rodilla derecha a los 14 meses de edad con esfuerzo en valgo en dicha articulación. Obsérvese la inestabilidad. **B**, fotografía del paciente en el arnés de Pavlik. La inestabilidad de la articulación de la rodilla se descubrió ocho meses después del tratamiento en el arnés. La cadera derecha está en flexión, abducción y rotación interna. Se ejerció esfuerzo en valgo en la rodilla, conforme el niño trató de llevarla a la extensión intermedia (posición de pateo). (Con autorización de Schwentker, E. P., Zaleski, R. J. and Skinner, S. R.: Medial knee instability complicating the Pavlik harness treatment of congenital hip subluxation. J. Bone Joint Surg, 65-A:679, 1983.)

de flexión de la cadera. Los niños obesos están más predispuestos al estiramiento del nervio mencionado.

La inestabilidad de la mitad interna de la articulación de la rodilla puede surgir si el arnés es demasiado pequeño para el lactante (fig. 2-132). La correílla posterior a tensión ejercerá fuerza en valgo de la rodilla flexionada conforme el niño intenta llevarla a la semiextensión en caso de la cadera con rotación medial. La fuerza mencionada, si es repetitiva, estirará el ligamento colateral interno y ocasionará notable inestabilidad medial de la articulación de la rodilla. La complicación puede evitarse por la aplicación precisa del arnés y su ajuste periódico, según el grado de crecimiento corporal.

Otros dispositivos de retención y posición de la cadera

La férula de Von Rosen (o de Malmö). La férula que se muestra en la figura 2-133 es el dispositivo de retención usado con mayor frecuencia después del arnés de Pavlik, particularmente en países de la península escandinava y en Inglaterra. Está hecha de metal flexible, tiene acojinamiento suave, se extiende sobre los hombros y alrededor de los muslos, y puede ser flexionada de manera adecuada y moldeada al cuerpo. En ella se colocan las caderas con el grado deseado de flexión y abducción, y se evita la abducción extrema. Las extensiones para los hombros evitan que el aparato se deslice por debajo de las piernas. Se permite cierta movilidad de las caderas al ajustar de manera laxa el aparato. Permite cambiar los pañales sin quitar la férula. Una palabra de precaución. El operador tendrá la seguridad que está perfectamente acojinado el metal que cubre parte de los hombros. El recién nacido con poco control de la cabeza la flexionará hacia un lado, y la presión por parte del metal cerca de la apófisis mastoides puede causar parálisis del nervio facial. Tachdjian ha detectado dos casos de este tipo.

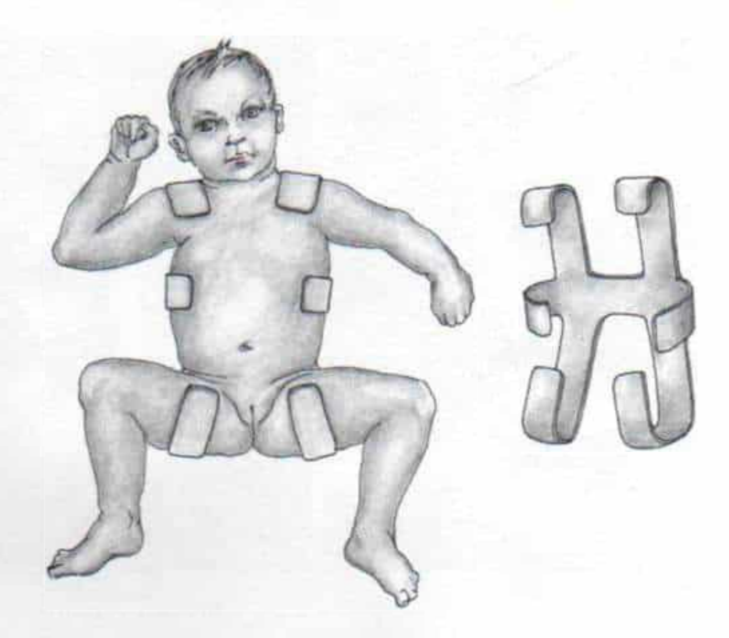


Fig. 2-133. Férula de Von Rosen.

Férula de Craig o Ilfeld. La férula que se muestra en la figura 2-134 conserva las caderas en flexión y abducción aunque tiende a deslizarse en sentido distal (porque no está fijada sobre los hombros) y por ello fuerza a las caderas a asumir la posición de abducción y extensión, con el peligro de una nueva luxación. Requiere ajuste constante al cuerpo según el crecimiento. El orificio perineal evita quitarla frecuentemente para cambiar los pañales.



Fig. 2-134. Férula de Craig o de Ilfeld.

Férula de Denis Browne para abducción de caderas. La férula consiste en una pieza sacra con una barra posterior, correíllas en muslo y un arnés en el hombro, con correíllas cruzadas en la cara posterior (fig. 2-135). La férula controla los grados de flexión y abducción de la cadera; permite cierto grado de movilidad de la zona, y evita el problema de la nueva aplicación repetida, dado que con el aparato colocado es posible cambiar los pañales y hacer limpieza del perineo. El autor de este texto recomienda dicha férula en niños después que han comenzado a sentarse o a ponerse de pie, y para esa edad ya no es adecuado el arnés de Pavlik.

Almohada de Frejka. Es un dispositivo voluminoso cubierto de material no absorbible que conserva las caderas en abducción y flexión (fig. 2-136). Tiene el problema de que fuerza a las caderas a asumir la abducción notable, y otro inconveniente más es que hay que volverlo a colocar después de cambiar los pañales. No debe utilizarse en el tratamiento de la luxación congénita de la cadera. El autor de estas líneas, por el riesgo de abducción excesiva y necrosis aséptica, tampoco recomienda su uso en el tratamiento de la cadera inestable (subluxable o luxable).

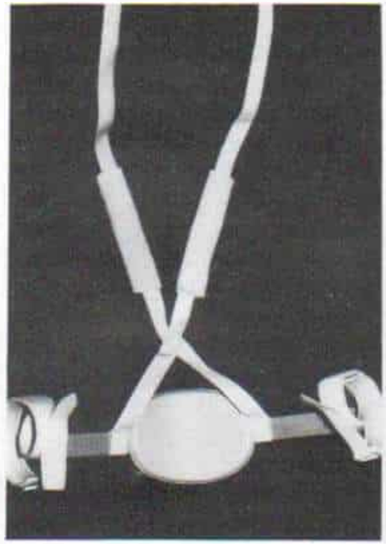
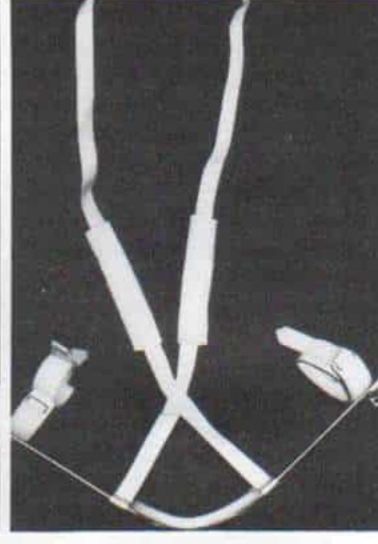



Fig. 2-135. Férula de Denis Browne para abducción de la cadera.

La férula se utiliza para conservar la cadera en flexión, abducción y rotación femoral moderadas. Controla el grado de abducción y flexión de la cadera y permite el movimiento de dicha articulación.

La aplicación de *pañales triples,* como se muestra en la figura 2-137, es una forma muy poco fiable e ineficaz de conservar la flexión y la abducción de las caderas. El autor no recomienda absolutamente su empleo para tratar la displasia congénita. A veces convendría utilizarlos si hay mínima estabilidad en la cadera y el cirujano desea controlar a los padres y lograr una observación continua para volver a revisar las caderas.

TRES A 12 MESES DE EDAD

En este grupo de edad, la cabeza del fémur se desplaza poco a poco hacia afuera y arriba, y surgen contracturas de músculos psoasilíaco,



Fig. 2-136. Almohada de Frejka.



Fig. 2-137. Triples pañales

aductores de cadera y de otros pelvifemorales. La fase inicial del tratamiento es colocar en tracción a los miembros inferiores, para que lleven la cabeza femoral hacia abajo, a un nivel contrario por debajo del centro del acetábulo.

Tracción preliminar

Nunca se insistirá demasiado en la importancia de la tracción preliminar antes de la reducción cerrada o abierta. Hay un volumen impresionante de datos en la literatura de que tal maniobra aminora extraordinariamente la incidencia y el grado de necrosis avascular de la cabeza femoral.[321,433]

Tachdjian no recomienda la miotomía percutánea o abierta de los aductores de la cadera antes de la tracción, porque la contractura miostática de los músculos acortados impide el estiramiento repentino de los vasos retinaculares.

El *tipo* de tracción utilizado entre los cirujanos es variable: puede ser la tracción de Bryant a un nivel supracefálico, la tracción combinada de Russell con la cadera en semiflexión, la tracción unilateral de Buck recta, o la tracción esquelética con un tornillo a través de la porción distal del fémur. (La tracción esquelética nunca se aplicará con un tornillo a través de la porción proximal de la tibia.)

La tracción combinada de Russell con las caderas en flexión de 30 a 60° y las rodillas en flexión de 20 a 30°, es la técnica que recomienda el autor de este texto (fig. 2-138). La tracción con las caderas en extensión completa ocasionará compresión de la cápsula coxofemoral por el tendón tenso del psoasiliaco, y por tal motivo, puede disminuir el riego sanguíneo a la cabeza femoral. Con la tracción se busca alargar los músculos pelvifemorales acortados; la tracción aplicada a las caderas con 90° de flexión no estirará los flexores coxofemorales, en especial el psoasiliaco, ni los aductores de esta zona. Estas son las razones por las que las caderas deben estar en posición de flexión intermedia de 45° (con límites de 30 a 60°). En los comienzos tienen un grado mayor de flexión, y las caderas se extienden a un arco de menor flexión conforme desciende la cabeza femoral. Tampoco hay que hacer ab-

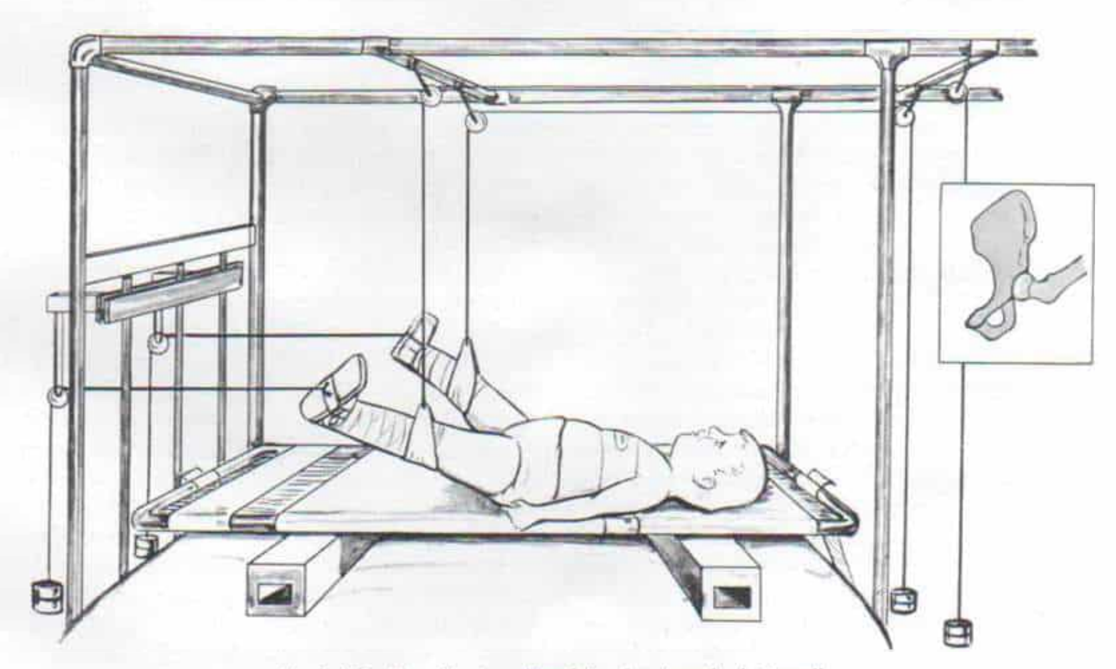


Fig. 2-138. Tracción "combinada" o fraccionada de Russell.

El dispositivo en cuestión se utiliza para llevar la cabeza femoral al nivel del acetábulo. Adviértase que las caderas están en flexión intermedia. Este es el método preferido por Tachdjian. (Con autorización de Tachdjian, M. O. [ed] Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982.)

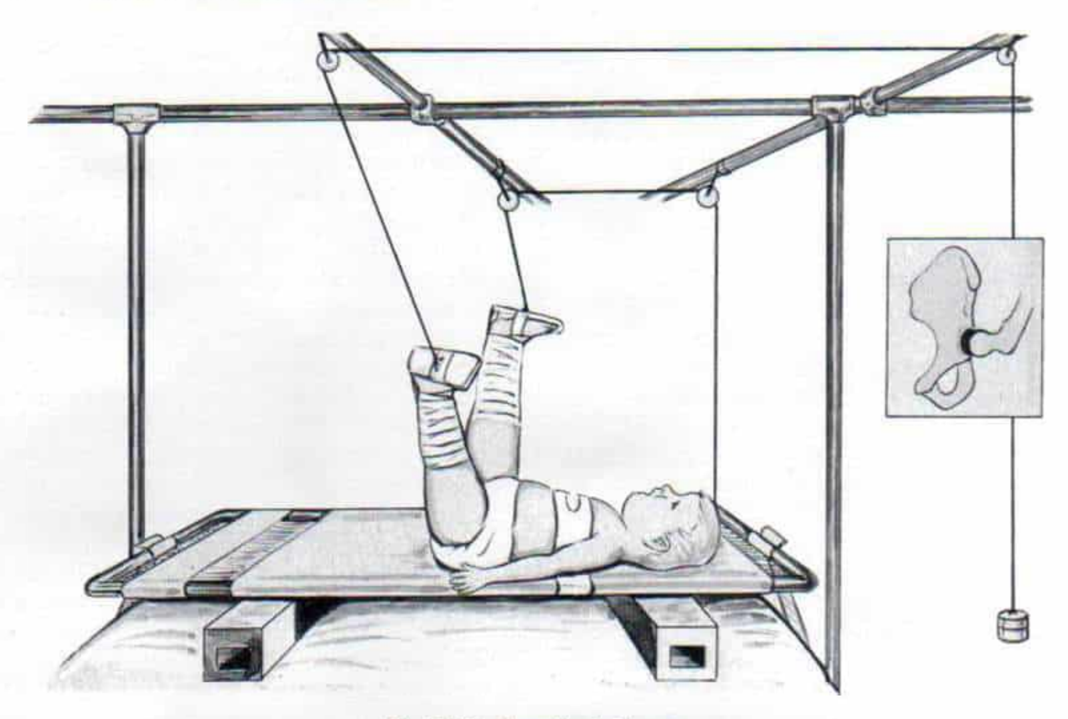


Fig. 2-139. Tracción de Bryant.

Las caderas están en flexión de 90° y las rodillas en extensión. La flexión de las caderas a 90° hará que la cabeza femoral descienda desde su sitio superior y llegue al nivel del acetábulo, y esté en la parte posterior del borde posterior del acetábulo. El inconveniente es que las rodillas están en extensión total. En los niños de mayor edad, el peligro definitivo es la disminución del riego sanguíneo. (Con autorización de Tachdjian, M. O. [ed.] Congenital Dislocation of the Hip. New York Churchill-Livingstone, 1982.)

ducción de las caderas mientras las cabezas femorales no hayan llegado al nivel del acetábulo. La abducción prematura puede trabar la cabeza femoral desplazada hacia arriba, contra la pared lateral del iliaco. Otro problema posible de la abducción temprana es la "invaginación" de la porción superior de la cápsula coxofemoral dentro del acetábulo. La inversión del limbo es fenómeno gradual, y no un "chasquido" repentino. Cuando la cabeza femoral desciende en sentido distal a nivel del acetábulo, la abducción de la cadera nunca debe exceder de 45°. No se necesita una correílla entre las placas para los pies, para controlar la rotación de la cadera. Algunos cirujanos utilizan una correílla superior en el muslo para levantar la cabeza femoral con luxación posterior, y llevarla hacia adelante dentro del acetábulo. Para Tachdjian, tal técnica es lenta e innecesaria.

Los 20 a 30° de flexión de la cadera relajarán los músculos de la pata de ganso. Hay datos experimentales de que la inmovilización de las rodillas en extensión luxará las caderas.[632] La hiperextensión de las rodillas puede disminuir el riego sanguíneo. Se colocan en tracción ambos miembros inferiores para controlar la pelvis.

Algunos autores aplican tracción de Bryant en nivel supracefálico con las caderas en 90° de flexión y las rodillas en extensión (fig. 2-139). La flexión de 90° a las caderas hará que descienda la cabeza femoral desplazada en sentido superior, y que llegue al nivel del acetábulo y su porción dorsal del borde posterior, en tanto que la tracción vertical elevará hacia adelante la cabeza femoral luxada en sentido posterior y la devolverá al acetábulo. Los inconvenientes de la tracción de Bryant son la posibilidad de que la posición de hiperextensión de las rodillas disminuya el riego de los miembros inferiores mientras están en tracción, y el hecho de que la tracción con las caderas en flexión de 90° no alargará el psoasiliaco ni los aductores de las caderas.

La tracción esquelética a través de la por-

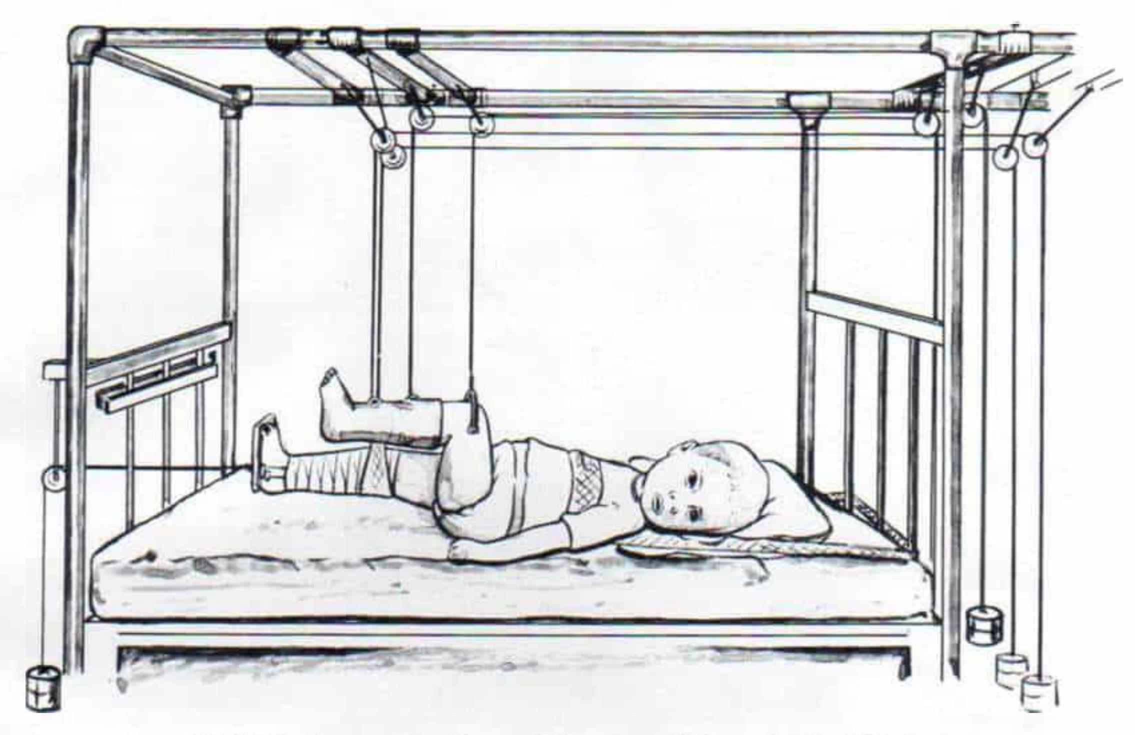


Fig. 2-140. Clavo para tracción esquelética a través de la porción distal del fémur.

El dispositivo permite una fuerza mayor de "distorsión" por su efecto directo en el fémur; sin embargo, entre las complicaciones netas están la infección del trayecto del clavo, la osteoporosis por desuso y quizá lesión de la fisis femoral distal. En la época actual en que se practica el acortamiento femoral, no debe utilizarse la tracción esquelética para hacer que descienda la cabeza femoral en caso de luxación congénita de la cadera. (Con autorización de Tachdjian, M.O. [ed.] Congenital Dislocation of The Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982.)

ción distal del fémur ejercerá fuerzas más intensas y directas de "arrastre" en dicho hueso (fig. 2-140). Sin embargo, conlleva algunos inconvenientes netos. Entre las complicaciones de ella están la infección del trayecto del tornillo, atrofia por falta de uso, y posible lesión de la fisis distal del fémur. Si se necesita demasiada fuerza para hacer que descienda la cabeza femoral, conviene mejor el acortamiento femoral subtrocantérico. En la época actual en que el tratamiento de la luxación congénita se hace por acortamiento femoral, por lo común no está indicada la tracción esquelética.

Por lo regular se necesita hospitalizar al niño e informar a los padres de que estará sometido a tracción durante dos o tres semanas. La duración de tal método varía de un niño a otro; es importante que el médico no utilice una regla rígida respecto a ese lapso. De manera empírica, no debe exceder de tres semanas, por el peligro de atrofia por falta de uso y la posibilidad de fractura y problemas con la fijación interna cuando se practique el acortamiento femoral. Con la tracción se busca estirar y alargar los músculos pelvifemorales acortados y los tejidos blandos; llevar la cabeza del fémur a nivel del acetábulo en un punto opuesto al cartílago trirradiado, y facilitar la reducción suave de la articulación coxofemoral sin estirar los vasos retinaculares y disminuir la circulación a la cabeza del fémur. Las radiografías anteroposteriores periódicas de la cadera se practican *mientras el niño está en el aparato de tracción* para corroborar el nivel en que está la cabeza femoral. El punto final del método sería cuando la cabeza del fémur está enfrente del cartílago trirradiado. El tiempo que está el niño en el aparato de tracción no equivale a la eficacia del método, y el factor determinante para evitar la necrosis avascular es la adecuación con que la cabeza femoral es retraída y desciende en sentido distal hasta su posición normal frente al acetábulo.

Gage y Winter cuantificaron la eficacia de

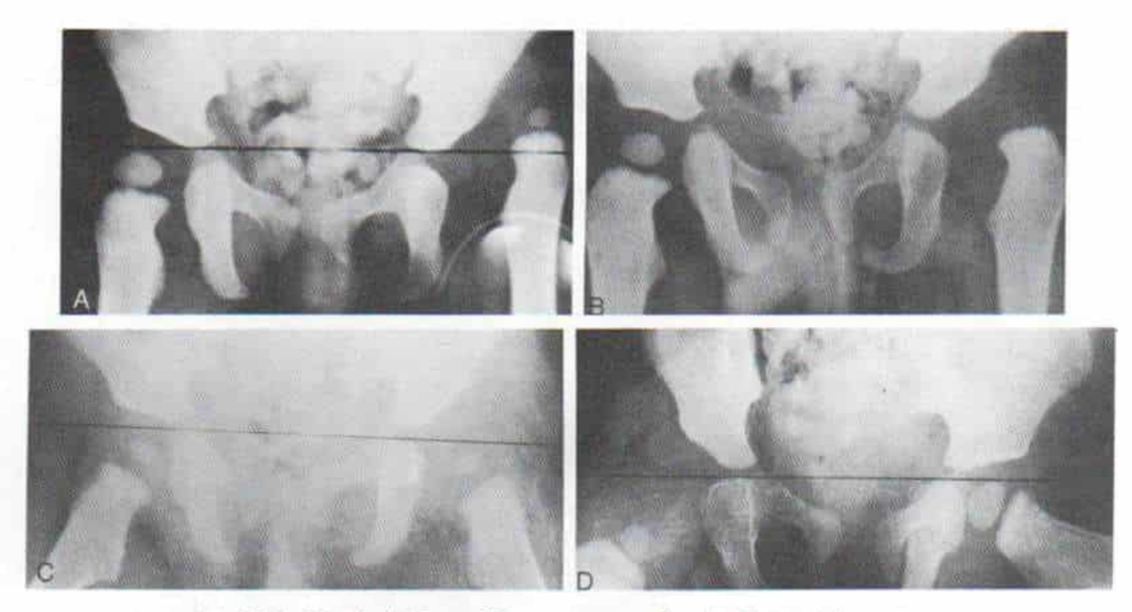


Fig. 2-141. Método de Gage y Winter para cuantificar la eficacia de la tracción.

El operador valora la posición de la cabeza femoral en relación con el acetábulo por medio de radiografías anteroposteriores de la cadera, con el lactante en tracción. El punto de referencia en la porción superior del fémur es la esquina medial osificada del cuello (el núcleo de osificación de la cabeza femoral es insatisfactorio, porque tal vez no esté osificado, o pudiera variar de tamaño por retraso en la maduración). Los puntos de referencia en la pelvis son el borde superior del agujero obturado y la línea de Hilgenreiner. **A**, estación-1 de la cadera izquierda luxada, en una niña de cinco meses. Obsérvese la esquina medial osificada del cuello femoral, que está por arriba de la línea de Hilgenreiner. **B**, estación cero (0) de la cadera izquierda luxada, en un varón de 18 meses. La esquina medial de la metáfisis del cuello femoral está a nivel del cartílago trirradiado, entre la línea de Hilgenreiner y el borde superior del agujero obturado. **C**, estación + 1 de la cadera izquierda luxada en una niña de cinco meses. Adviértase la esquina medial de la metáfisis del cuello femoral, a nivel del borde superior del agujero obturado. **D**, estación + 2 de la cadera izquierda luxada, "arrastrada" por abajo del nivel de la cadera izquierda normal. La esquina medial superior del cuello femoral está por debajo del borde superior del agujero obturado. (*A* a *D* con autorización de Gage, J.R. y Winter R. B.: Avascular necrosis of the capital femoral epiphysis as a complication of closed reduction of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., 54-*A*:373,1972.)

la tracción por medio de una serie de "*estaciones*", con las cuales relacionan la posición de la cabeza femoral, con el acetábulo.[321] Como punto de referencia adoptaron la esquina interna osificada de la metáfisis del cuello femoral; no es satisfactorio usar para ese fin el núcleo osificado de la cabeza femoral, porque quizá no se haya osificado la epífisis de la cabeza (o la osificación puede retrasarse, y también puede ser menor o variar de tamaño. El agujero obturado y la línea de Hilgenreiner son los puntos de referencia en la pelvis. En la cadera normal, la línea de Shenton está intacta (la trazada entre el borde interno del cuello del fémur y el borde superior del agujero obturado, y que forma uniformemente un arco de contorno continuo), posición normal que ha recibido el nombre de *estación +1* (fig. 2-141, *C*). Si la esquina interna del cuello femoral está por arriba de la línea de Hilgenreiner se califica a la estación de *estación —1* (fig. 2-141, *A*). Si dicha esquina está entre la línea de Hilgenreiner y el borde superior del agujero obturado, es la *estación 0* (fig. 2-141, *B*). Si está por debajo del borde superior del agujero mencionado (es decir, en la posición normal) está en la *estación +2* (fig. 2-141, *D*).

Técnica de aplicación de la tracción cutánea. Es mejor utilizar bandas no adherentes para tracción, porque las adherentes pueden causar vesículas en la piel y dolor cuando se las quite. Las bandas de tracción se fijan en las caras interna y externa de ambos miembros pélvicos, con vendaje elástico. La tracción cutánea debe abarcar toda la pierna y el muslo. La "placa" para el pie separa las bandas o cintas de tracción de los maleolos de los tobillos, y

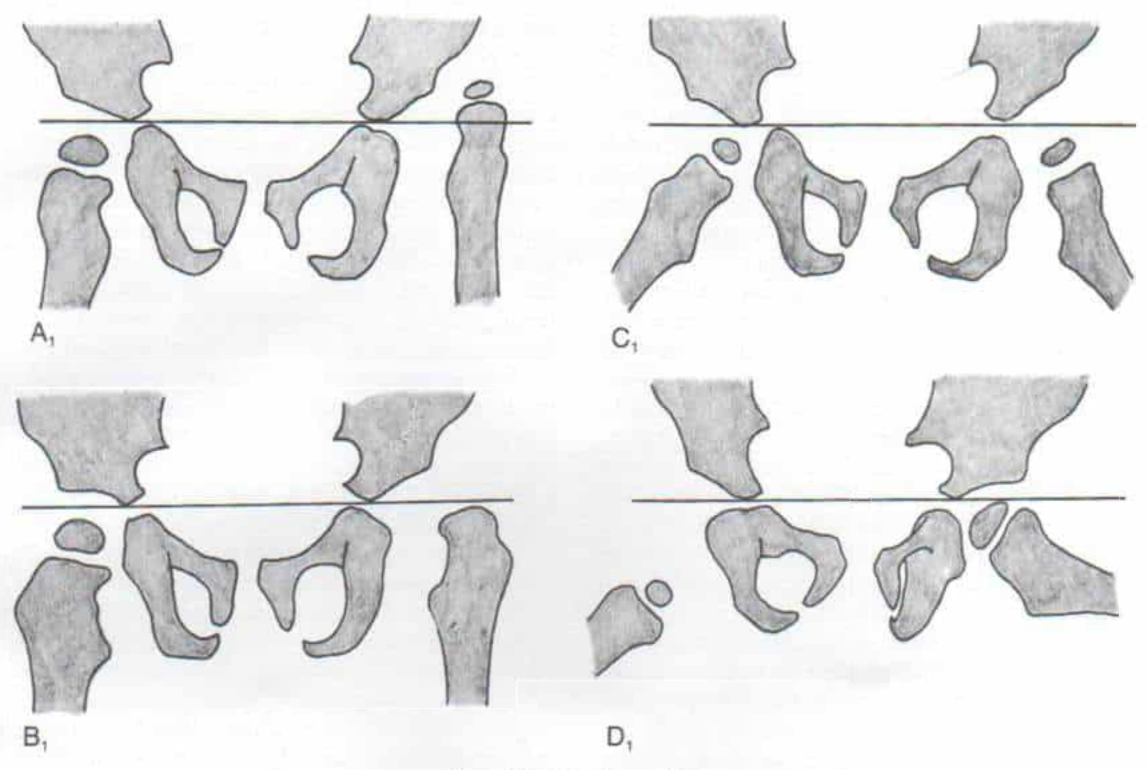


Fig. 2-141. (Continuación).

Esquema que señala las estaciones "de tracción" en la luxación congénita de la cadera. A_1 = estación —1. B_1 = estación cero; C_1 = estación +1; D_1 = estación +2.

evita las úlceras por presión. El vendaje elástico y las bandas se quitan y vuelven a aplicar varias veces al día y en cada sesión se limpia perfectamente la piel. La colocación circular de los vendajes elásticos debe ser meticulosa, porque si están demasiado laxos la tracción será ineficaz, y las bandas se "concentrarán" a nivel de los tobillos, y si están demasiado ajustados pueden comprimir nervios y vasos. La enfermera titulada o el cirujano ortopedista revisan varias veces al día el estado vascular y neuromuscular de pies y dedos. Si hay algún dato que sugiera deterioro neurovascular, inmediatamente se quita la tracción. Esta forma de tracción cutánea no es dolorosa y el lactante no debe estar molesto ni llorar en exceso.

Otro método de aplicar la tracción cutánea es nebulizar sobre la piel de ambas extremidades pélvicas un adhesivo no alergénico como Ace Adherent o tintura de benjuí, y después aplicar de manera uniforme en cada miembro una "stockinette" ajustada. Sobre la superficie de esta última se colocan bandas adhesivas interna y externa y se fijan con una o dos capas de guata (para proteger las prominencias óseas) y vendaje elástico. Quitar la "stockinette" es maniobra dolorosa y lenta y a menudo la piel no se revisa con la frecuencia necesaria. Tachdjian ha observado problemas en la piel con mayor frecuencia con esta técnica.

La tracción combinada de Russell con una banda de tracción vertical detrás del tercio superior de la tibia asegura que las rodillas están con 20 a 30° de flexión. La dirección de la tracción longitudinal en la pierna y el muslo es tal que las caderas muestran 30 a 60° de flexión. El peso varía con el peso y talla del niño. Por lo regular bastan 1 kg en las bandas de tracción longitudinal y 0.5 a 1 kg en las de tracción vertical y constituyen la fuerza de tracción máxima que es innocua para la tracción en la piel.

La tensión descendente del dispositivo de tracción debe ser antagonizada por un dispositivo de sujeción pélvica y al elevar la zona de los pies del lecho o el extremo distal del arma-

zón Bradford; si no se sigue tal precaución, el niño será arrastrado en sentido distal hacia la porción inferior del lecho (de los pies). El dispositivo de sujeción pélvica está perfectamente acojinado y tiene la forma de pañal para que se adapte al perineo; se fija con bandas de tela a los lados de la lona del armazón Bradford. Es importante que sea precisa la anchura del dispositivo de sujeción pélvica, a nivel del perineo, pues si es demasiado ancha, obligará a las caderas a asumir una posición prematura de abducción y "trabará" la cabeza de ambos fémures en la pared lateral del iliaco; también puede producir irritación por presión en la piel en la porción superointerna de los muslos. Si la sujeción es demasiado angosta, la fuerza de tracción ejercerá presión en el perineo. No debe utilizarse un dispositivo de fijación en "chaqueta", por la posibilidad de comprimir el cuello del lactante si es desplazado junto con el dispositivo de fijación.

Se quita el aparato de tracción varias veces al día en lapsos breves para alimentar, asear, cuidar la piel del lactante y también por contacto físico y expresiones de afecto. Por lo demas, el paciente debe estar sometido a tracción continua día y noche.

Razones económicas son las que rigen el empleo de la tracción en el hogar; este método puede probarse si los padres son inteligentes, tienen conocimientos médicos generales, o se cuenta con la supervisión adecuada de una enfermera. Sin embargo, es grande la posibilidad de producir vesículas cutáneas y problemas neurovasculares. Para lograr eficacia máxima y llevar al mínimo los problemas, Tachdjian recomienda la tracción en el hospital.

Reducción cerrada

En el niño de tres meses y de mayor edad, la reducción cerrada de las caderas se practica mejor bajo anestesia, en el quirófano. La técnica se describe e ilustra en la lámina 12.

Artrografía. Las radiografías simples muestran únicamente relaciones óseas. En el neonato y el lactante incluso de seis meses de edad, la cabeza del fémur no está osificada y gran parte de la articulación coxofemoral es cartilaginosa. Por esa razón, habrá que practicar artrografía de la cadera, y con ella se observarán y definirán las porciones radiolúcidas de dicha articulación y tejidos blandos; mostrará los límites de la cápsula, esté distendida o adherida a la pared lateral del iliaco o al suelo del acetábulo, con indentación externa por la compresión del tendón del psoasiliaco con una constricción "en reloj de arena". Con control radiográfico por intensificador de imagen, mediante artrografía se identificará en forma dinámica la zona de "seguridad" de la reducción, y la concentricidad de estas maniobras, así como factores anatómicos de inestabilidad de la cadera. Con el artrograma se obtendrá información en cuanto a la profundidad del acetábulo y el espesor del cartílago de la cabeza femoral y el acetábulo; además, se observarán las barreras intrínsecas a la reducción concéntrica, como sería inversión de limbo del acetábulo, o hipertrofia y redundancia del ligamento redondo y el pulvinar.*

Técnica. La artrografía se practica bajo anestesia general. Tachdjian prefiere llevarla a cabo en el quirófano, por medio de técnica aséptica estricta y con control radiográfico de intensificador de imagen. Antes de anestesiar al niño es mejor saber si el intensificador funciona y se cuenta inmediatamente con un técnico radiólogo. En algunos centros, la artrografía se practica en el departamento de radiología, en que el medio aséptico y el apoyo anestésico no son tan satisfactorios como en el quirófano. En contadas ocasiones (un caso en 100 000, aproximadamente) puede surgir una reacción anafiláctica al medio radiopaco.

Se coloca al niño en posición supina y se protege el perineo con Steri-Drapes. La piel se prepara con jabón y pincelaciones de yodopolivinilpirrolidona y la cadera se cubre cuidadosamente con lienzos y sábanas estériles. El cirujano debe usar mascarilla, gorra, bata estéril y guantes. No debe tolerarse cualquier transgresión de la técnica estéril, porque la sepsis de la articulación de la cadera es una complicación tan grave que puede llegar a tener consecuencias desastrosas.

Para puncionar la articulación mencionada se utiliza una aguja para raquianestesia lumbar de calibre 18 o 20, con su estilete en el interior. El medio radiopaco puede inyectarse en la articulación de la cadera por diversas vías: superior, lateral, anterior o inferior (vía aductora).

La vía aductora o inferior es la que prefiere

* Consúltense las referencias 26, 102, 355, 356, 440, 553, 554, 640, 699.

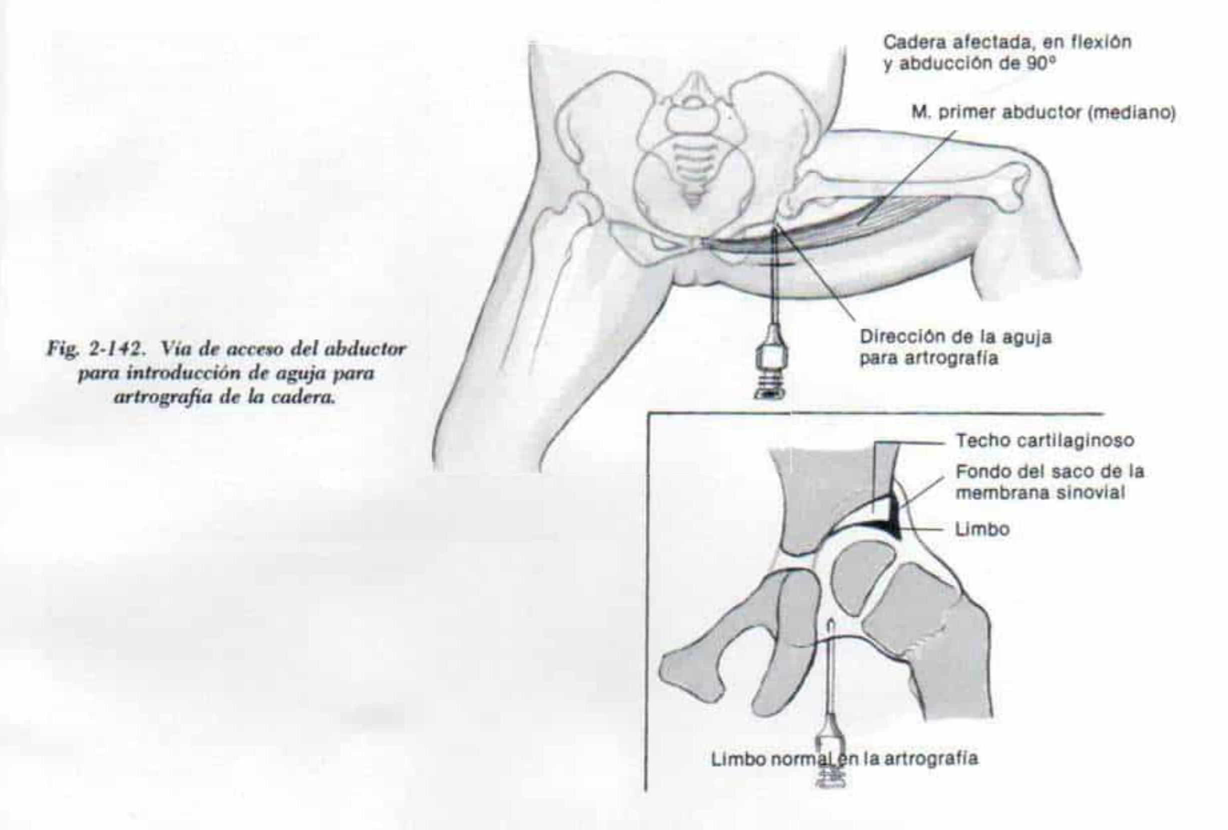


Fig. 2-142. ***Vía de acceso del abductor para introducción de aguja para artrografía de la cadera.***

el autor (fig. 2-142). Con la persona en posición supina, se hace flexión de ambas caderas a 90°, se lleva en abducción máxima, y se rotan en sentido lateral. La aguja se introduce en el *plano horizontal* inmediatamente por detrás del primer aductor o mediano; se orienta hacia arriba y adentro hacia el hombro ipsolateral, y hacia la cápsula inferior de la articulación coxofemoral. (El cirujano novato tiende a introducir la aguja en sentido anterior y hacer un "psoasgrama", es decir, el medio de contraste define los contornos del psoas y no los de la articulación [fig. 2-143].) El operador percibe resistencia al llegar a la cápsula. Avanza la aguja con mínima presión, y así penetra en la articulación. En este momento debe confirmar la posición de la punta de la aguja por medio de un intensificador de imagen. Después rota suavemente la cadera hacia adentro y afuera, y el cirujano percibe el "toque" de la aguja contra la cabeza femoral, y la detecta en la pantalla del intensificador de imagen. Si la aguja parece estar dentro de la articulación, inyecta 1 ml de solución salina estéril, y el flujo libre indica que está en el sitio indicado. Al quitar la presión en el émbolo de la jeringa, el líquido fácilmente se devolverá al interior del cilindro. En este punto, algunos cirujanos prefieren utilizar un pequeño volumen de aire para confirmar con el intensificador de imagen, si la aguja penetró en la articulación. El autor recomienda usar esta medida precautoria en casos dudosos, pero no sistemáticamente. Se inyectan unas cuantas gotas del medio de contraste (Hipaque al 25%, diluido a partes iguales con agua estéril), y se confirma por el intensificador de imagen su presencia o ausencia dentro de la articulación. Si la aguja está colocada perfectamente dentro de la articulación, se inyectan lentamente 1 a 3 ml del medio de contraste. Es importante no inyectar esta sustancia en volumen excesivo o muy concentrada, porque disimulará los rasgos anatómicos de la cadera. Por lo contrario, la introducción de muy poco colorante no permitirá delinear los contornos de manera adecuada. Es necesario que no se extravase el medio porque "disimulará" todos los caracteres anatómicos. También se puede evitar la inyección del medio radiopaco en un vaso por una maniobra de aspiración con el émbolo, y advertir si se extrae o no sangre. A veces las ma-





Fig. 2-143. Errores que es necesario evitar en la artrografía de la cadera.

A, artrograma de ambas caderas. En la cadera derecha, el medio de contraste ha salido de la articulación, y disimula todo detalle. El artrograma satisfactorio de la mitad izquierda indica "desbastamiento de la punta de la espina de rosal", depósito del medio de contraste en sentido interno, y un dato que sugiere inversión del limbo. **B**, en este artrograma se inyectó demasiado medio de contraste y ocultaron los detalles.



Fig. 2-144. Artrograma anteroposterior de la cadera normal en posición neutra.

niobras demasiado fuertes pueden introducir el medio radiopaco en la cabeza o el cuello del fémur.

El medio radiopaco aparecerá por primera vez en la porción inferior de la articulación, y se continúa la inyección con el control del intensificador de imagen hasta que se delinean con toda claridad la cabeza femoral y las porciones inferiores, medial y superior de la articulación. La rotación de la cadera y la rotación intermitente del miembro pélvico permitirán que se distribuya el colorante dentro de la articulación. El volumen inyectado no debe exceder de 3 ml, pues cantidades mayores "encubrirán" defectos de llenado, disimularán el borde libre del limbo y producirán distensión e irritación dolorosas de la articulación. La extracción de la aguja producirá la extravasación del medio de contraste, fuera de la articulación.

Con la aguja colocada se hacen las siguientes tomas: proyección anteroposterior con la cadera en posición neutra de bipediación (fig. 2-144); proyección anteroposterior con las caderas en abducción, extensión y rotación interna (muestra la relación de las estructuras articulares después de corregir la antetorsión); radiografía anteroposterior con las caderas en 90° de flexión, abducción máxima y rotación lateral (muestra la cadera en posición de reducción), y proyección lateral verdadera (muestra la subluxación posterior o anterior.)

El grado de laxitud de la cápsula puede precisarse si se aplica tracción al miembro pélvico y se valora la estabilidad de la reducción por la práctica de la maniobra de Barlow, y al observarla en la pantalla de intensificador de imagen. Es posible el registro del artrograma en video si se coloca la grabadora del video en el intensificador de imagen.

Es importante que la dosis de radiación sea mínima, y el niño, el cirujano y el anestesista deben estar protegidos por medio de un delantal de plomo. El cirujano no debe olvidar el uso de un protector contra el tiroides. No debe practicarse sistemáticamente la artrografía de la cadera contralateral si es normal.

Mitchell prefiere la vía de acceso superior e introduce la aguja a 1.75 cm por detrás de la espina iliaca anterosuperior y la orienta en sentido distal y medial hacia el iliaco.[640] El operador avanza lentamente la aguja hasta que hace contacto con el techo del acetábulo y después la desvía en sentido lateral, o con mínima presión penetra en la capsula articular.

Hughes utiliza la vía de acceso anterior; con el paciente en decúbito dorsal y la cadera en posición neutra, marca la espina iliaca anterior, la sínfisis del pubis y la arteria femoral, con tinta indeleble. Coloca los dedos de una mano sobre el trocánter mayor y el pulgar sobre la región media inguinal, inmediatamente por fuera de los vasos (es importante no puncionar la arteria femoral y el nervio crural, pues éste está inmediatamente por fuera de la primera). Conforme un asistente rota el miembro, el cirujano puede percibir con el pulgar la rotación de la cabeza femoral. Cuando la cadera esté en rotación externa, es decir, cuando la cabeza esté en el plano más superficial, se introduce una aguja corta para punción lumbar, de 6.25 cm (con su estilete en el interior), en sentido perpendicular a la articulación de la cadera. El cirujano puede percibir que la aguja toca la cabeza femoral; después rotará la cadera hacia adentro y afuera, y palpará la rotación de la cabeza contra la aguja. La posición de la aguja se corrobora por medio del intensificador de imagen, antes de inyectar el medio de contraste.[440]

La aguja también puede ser introducida desde la cara externa de la articulación coxofemoral, inmediatamente por delante del trocánter mayor y ser dirigida en la cara anterior del cuello del fémur hasta perforar la cápsula. El cirujano debe conocer en detalle todas las vías para introducir la aguja en la articulación.

En la articulación del niño normal se estudian los siguientes datos anatómicos: la forma y el tamaño de la cabeza femoral; 2) el borde cartilaginoso del acetábulo; 3) la zona orbicular, que es el área que rodea la cápsula articular que la refuerza, y que consiste en fibras circulares gruesas, y que se advierte en la forma de una zona radiolúcida que abarca el cuello femoral y divide a la mitad el medio radiopaco; 4) el ligamento transverso, que se manifiesta en una depresión en los bordes inferior e interno del medio radiopaco, y 5) el ligamento redondo, que no se advierte en la cadera normal, que se identifica en su sitio de origen por dos "prolongaciones" del medio de contraste (fig. 2-144).

Comentamos en mayor detalle los cambios artrográficos que se observan en la luxación congénita de la cadera.

Cápsula. El artrograma mostrará los límites de la cápsula, que en la luxación congénita muestra estiramiento y permite que la cabeza del fémur emigre en sentido posterolateral y



Fig. 2-145. Acumulación del medio de contraste en sentido medial.

La imagen de "espina de rosal" parece ser normal.

ascendente. En caso de subluxación, en el artrograma se advertirán el depósito del medio radiopaco en sentido interno a la cabeza femoral (fig. 2-145). Cuando la reducción de la cabeza es concéntrica, se advertirá en planos superior, interno e inferior una finísima banda o menisco del medio de contraste que delinea la cabeza femoral y la separa del suelo, y la concavidad del suelo del acetábulo, sin acumulación del medio ni con defectos de llenado de la imagen del medio de contraste (fig. 2-144). Cuando la cadera está en posición neutra de bipediación, la cabeza femoral se desplaza hacia afuera, y con la rotación en flexión-abducción-medial de la cadera se logra la reducción completa (o sea, la subluxación es reducible por cambios en la posición del fémur

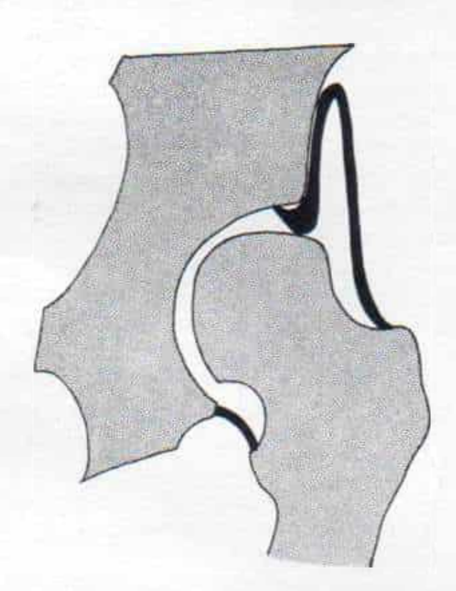


Fig. 2-146. Esquema de la extensión del medio radiopaco inyectado, en el fondo del saco superior ("bolsa delgada"), por fuera del rodete cotiloideo que denota adherencia de la cápsula a la pared lateral del iliaco.

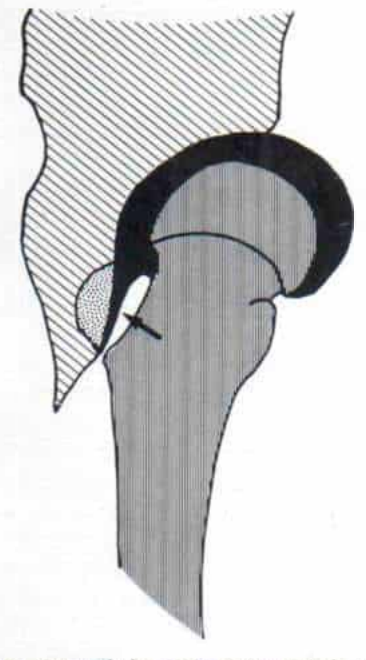


Fig. 2-147. Cierre de la porción inferior de la cavidad acetabular por tracción superior y adherencia de la cápsula y el ligamento acetabular transverso.





Fig. 2-148. Luxación congénita de la cadera en un niño de cuatro años de edad.

A, radiografía anteroposterior. B, artrograma que indica la constricción en "reloj de arena" de la cápsula.

solamente). El dato mencionado denota antetorsión femoral y antetorsión acetabular excesiva (dirección inadecuada), como causa de la subluxación. Si es imposible reducir esta última por cambios en la posición del fémur, existe un obstáculo intrínseco a la reducción concéntrica.

Cuando la cápsula está adherida a la pared lateral del iliaco, el medio de contraste inyectado pasa al interior del fondo de saco superior por fuera del rodete cotiloideo (fig. 2-146).

La cápsula, con el ligamento transverso del acetábulo, puede ser desplazada hacia arriba y quedar adherida a la mitad inferior del acetábulo, y cerrar la mitad inferior del introito de la concavidad acetabular (fig. 2-147).

La constricción de la cápsula "en reloj de arena" se advierte claramente en el artrograma, y en ella la cabeza del fémur está en un saco "separado" de la cápsula, en un acetábulo falso, y también separado del verdadero acetábulo por un istmo angosto a través del cual pasa el ligamento redondo muy adelgazado (fig. 2-148).

Rodete cotiloideo y limbo. En la proyección anteroposterior, el rodete cotiloideo normal (fibrocartilaginoso) se advierte en la forma de un área triangular rodeada por material de contraste; su punta está en sentido lateral e inferior, y su base se continúa con el techo del



Fig. 2-149. Signo de la "espina de rosal" en el artrograma, que denota el borde superoexterno del rodete fibrocartilaginoso normal.

Adviértase que el medio de contraste en la porción inferior del acetábulo indica el ligamento transverso inferior. La línea entre los dos demarca el introito al acetábulo, y abarca el diámetro mayor de la cabeza femoral.



Fig. 2-150. Inversión del limbo.

Es importante advertir el defecto semilunar en la porción posterosuperior de la articulación. El medio de contraste inyectado pasó hacia abajo y adentro del borde libre.

acetábulo. Surge una imagen en "espina de rosal" cuando el material de contraste delinea el rodete (fig. 2-149.) El rodete comprende no sólo el reborde superior del acetábulo, sino también los rebordes anterior y posterior, y este último se visualiza en la proyección lateral de la cadera.

Normalmente, la imagen en "espina de rosal" del limbo abarca el diámetro mayor de la cabeza femoral, pero en caso que no sea así, habrá displasia del acetábulo o subluxación de la cadera, y la reducción no es concéntrica ni congruente.

Cuando aparece inversión del limbo no se advierte la "espina de rosal" característica, y en vez de ella hay un defecto de llenado semicircular en el borde superoposterior de la articulación, y el medio inyectado pasa por dentro y por debajo de su borde libre (fig. 2-150).

El *pulvinar* aparecerá en el artrograma en la forma de un defecto irregular de llenado en el suelo del acetábulo (fig. 2-151).

El *ligamento redondo*, si está intacto y recubre íntimamente la cabeza femoral, no se advierte en el artrograma. Si hay subluxación, el ligamento redondo redundante e hipertrófico asume la forma de un defecto que llena un espacio dado.

La *cabeza del fémur*, en vez de ser esférica, puede ser aplanada en sentido posteromedial y tener forma cónica u ovoide. En el artrograma aparecerá la deformación de la cabeza femoral. El engrosamiento del suelo del acetábulo y la deficiencia en su pared también se visualizan por medio de la artrografía.

Conservación de la reducción en un enyesado pelvipodálico. Si la reducción es concéntrica y estable, con una zona amplia de seguridad se inmovilizan las caderas en enyesados pelvipodálicos de la mitad inferior del cuerpo.

La *posición apropiada* de la cadera es de suma importancia. La cadera reducida debe conservarse en posición fisiológica, y es necesario evitar las posiciones extremas de abducción y rotación. La posición ideal de flexión es



Fig. 2-151. Artrograma de la cadera derecha en que se advierte notable laxitud de la cápsula.

Se observa un defecto irregular en el suelo del acetábulo causado por el pulvinar.

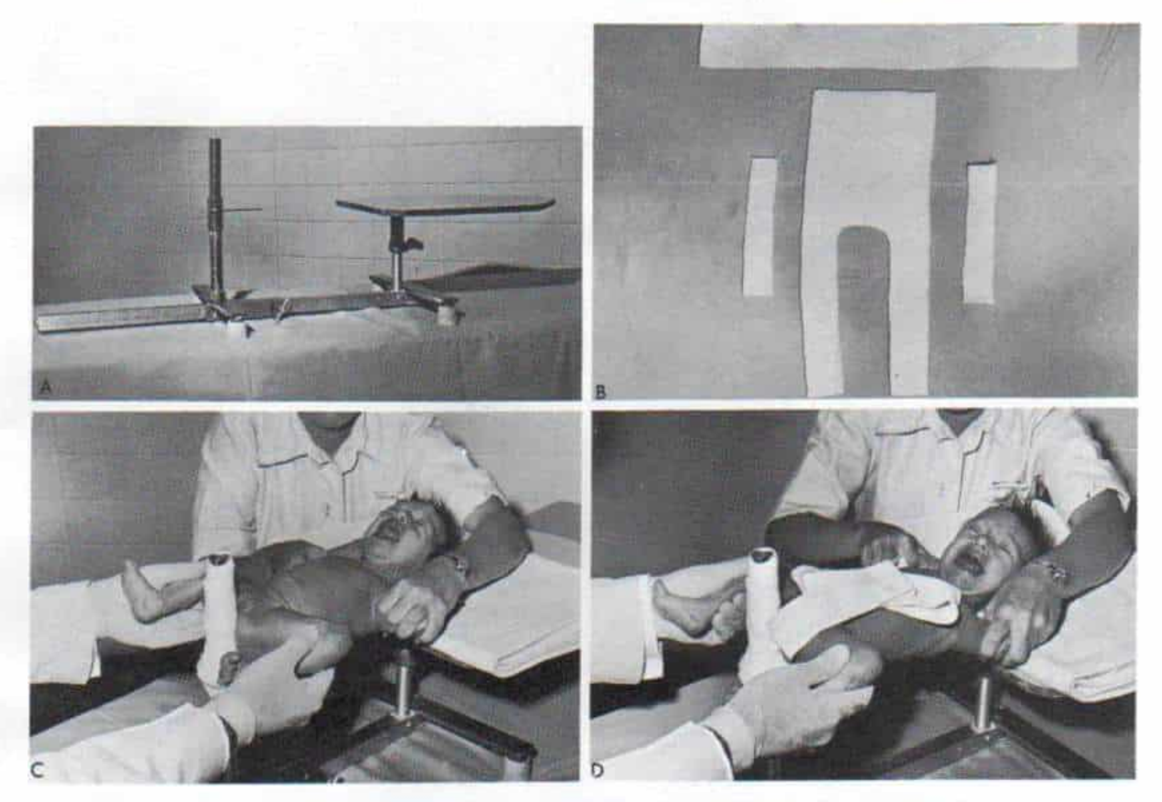


Fig. 2-152. Técnica de aplicación de un enyesado de cadera suprarrotuliano bilateral para conservar la reducción de la luxación congénita de la cadera izquierda en un lactante.

Se practicó reducción cerrada y suave, y los buenos resultados se confirmaron por medio de radiografías, hechas antes de colocar el enyesado. **A**, mesa para fracturas, en lactantes. **B**, franjas de fieltro blanco para acojinamiento. **C**, colocación del lactante en la mesa para fracturas. El cirujano sostiene las caderas en la posición deseada; la enfermera sostiene al niño al fijar los hombros y los brazos, y lo empuja contra el poste perineal acojinado. **D**, el operador repliega la stockinette 5 cm de ancho, en forma cruzada, sobre el abdomen y el tórax y toma en cuenta la distensión abdominal que ocurre desdespués de la alimentación (la stockinette se quita después que fragua el enyesado).

(Continúa)

de 90°, y a veces las caderas pueden necesitar flexión que llegue a 100 a 110°, para lograr una mayor estabilidad con la reducción. La hiperflexión de la cadera no causa problema, pues remeda la posición fetal dentro del útero. Por supuesto, la hiperflexión extrema puede forzar a la cabeza del fémur por debajo de las del acetábulo y llegar al área del agujero obturado. La hiperflexión es una posición extrema, y es mejor no llegar a ella.

La abducción extrema forzada de las caderas no debe utilizarse, pues puede ser un factor en la aparición de necrosis avascular de la cabeza del fémur. Nicholson y colaboradores por medio de angiografía por estrés regional de la cadera, en material de necropsia, han demostrado que la posición de "rana" interfiere con el llenado arterial en el área mencionada. Las arterias más afectadas por esta posición fueron las circunflejas femorales interna y externa, y la femoral profunda. El efecto en la circulación en el área de la cadera fue agravado por la contractura de los aductores, en tanto que la tenotomía de estos músculos la eliminó.[670] El trabajo mencionado destaca la conveniencia de no hacer abducción forzada de la cadera.

Salter, en un estudio experimental en cerdos recién nacidos, produjo contractura en aducción al inmovilizar las caderas en esa posición durante tres semanas. Después las inmovilizó por otras tres semanas más, en abducción forzada. Los estudios después de inyección indicaron compresión de los vasos dentro del cartílago preóseo (resistente) de la cabeza femoral, y necrosis avascular de grado variable en todos



Fig. 2-152 (continuación).

E, forma de aplicación del acojinamiento con guata. F, se colocan para acojinamiento, las tiras de fieltro blanco. G, método de moldear el enyesado arriba de las crestas iliacas. H, armazón de Bradford ajustada a la cuna, con el extremo de la cabecera elevado. El agua sigue la pendiente por gravedad, y el enyesado se seca. Adviértase la forma en que el niño está fijo en el armazón, con un sujetador de la espica de cadera.

los animales. Dicho investigador en otro grupo de cerdos evitó que surgiera la necrosis avascular al seccionar los aductores de la cadera antes de colocarla en abducción forzada.[815,817] Sus estudios destacan la importancia de corregir la gran tensión de los aductores de la cadera antes de la reducción. Salter insistió en que la posición de flexión extrema (mucho mayor de 90°) y la abducción leve a moderada, eran mucho más seguras e igualmente estables para conservar la reducción en niños de corta edad.

Técnica de aplicación de enyesado. En primer lugar se coloca al lactante en la mesa pediátrica para fracturas (fig. 2-152, *C*). Un asistente, o de preferencia el propio cirujano, sostiene los miembros inferiores y conserva las caderas en la posición de flexión, abducción y rotación predeterminadas. Otro asistente aplica contratracción a los hombros y desplaza al niño contra "el poste" perineal perfectamente acojinado; este sirve para fijar al pequeño y evitar el desplazamiento y extensión de las caderas en sentido ascendente. Es de enorme importancia tomar en consideración la distensión del abdomen después de la alimentación, y por tal motivo, en tórax y abdomen se pliega una stockinette o una toalla o lienzo de 5 cm de ancho (fig. 2-152, *D*). La stockinette o la toalla se quitan después que fragua el enyesado. El niño se recubre adecuadamente con capas de guata y fieltro, o esponja autoadherible como Reston (disponible en el comercio) (fig. 2-152, *E* y *F*). Se aplican una o dos capas de yeso y se moldean de manera cuidadosa sobre la prominencia ósea, y en particular el trocánter mayor y la región sacra, y después se refuerzan con una banda o cinta sintética. Por arriba de las crestas iliacas debe haber una línea definida de la cintura. La parte posterior de la porción pélvica del enyesado se alza y moldea de manera uniforme sobre el sacro. Cuando el niño tiene corta edad y es estable la reducción, la espica de cadera se extiende sólo hacia las rodillas, pero en el pequeño de mayor edad,

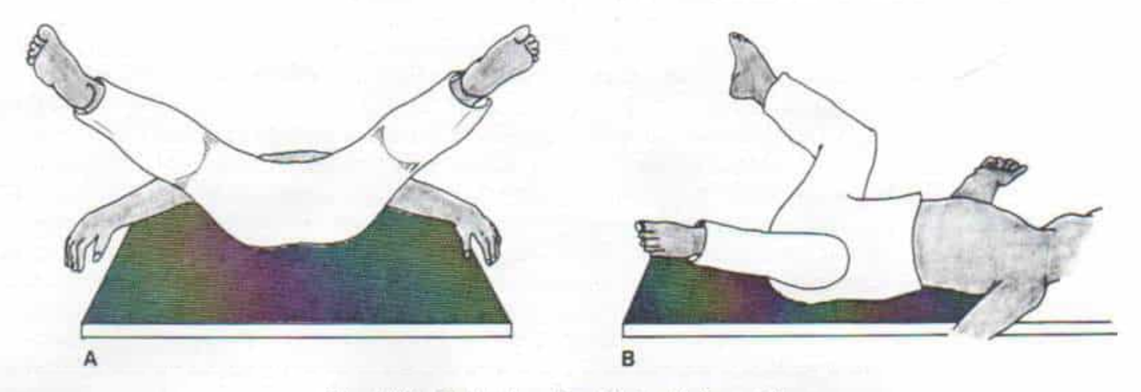


Fig. 2-153. Espica de cadera bilateral infrarrotuliana

Adviértase que las caderas están en 90° de flexión y sólo en 50° de abducción. El lactante está en la posición humana, no en la de "rana".

en especial si es máxima la importancia del control de la rotación de la cadera para estabilizar la reducción, el enyesado debe extenderse más allá de las rodillas y éstas deben estar en flexión moderada (fig. 2-153). La inclusión del pie y el tobillo en el enyesado varía con la preferencia del cirujano; algunos los dejan fuera del yeso, para permitir el crecimiento de tales partes, mientras el lactante está dentro del dispositivo. El autor incluye los pies y los tobillos y los coloca en posición neutra, porque es más cómoda para el lactante cuando está sobre su vientre. El empleo de cinta sintética hace que el enyesado sea más liviano y fuerte.

Después de colocar el enyesado se hacen radiografías anteroposterior, y de ser posible, laterales verdaderas de las caderas, para confirmar que se conserva la reducción concéntrica dentro del enyesado. La visualización radiográfica puede mejorarse si se quita parte del enyesado sobre la cadera. Si hay duda, Tachdjian recomienda practicar una tomografía computadorizada y confirmar que la reducción es concéntrica (fig. 2-154). Si no se cuenta con la tomografía computadorizada, un laminograma de un solo corte (con penetración de 50%) permitirá identificar la cadera; se hace a nivel de la uretra en la mujer y el ángulo penoscrotal en el varón. Se "recorta" el enyesado. El orificio perineal debe ser satisfactorio para facilitar el aseo y las funciones corporales, la limpieza y el cambio de pañales. Es importan-



Fig. 2-154. Tomografía computadorizada en que se observa la luxación posterior de la cadera dentro del enyesado.

te impedir que se ensucie el enyesado, pues tendrá mal olor y se reblandecerá e irritará la piel y causará infección superficial. En los primeros dos días después de colocar el enyesado es mejor que el niño esté y duerma en una pequeña armazón Bradford adaptada a la cuna, con el extremo de la cabeza elevado. El agua corre hacia abajo, y por ello se conserva seco el enyesado. Este se fija con seguridad al armazón de Bradford y a la cuna con un medio de sujeción (fig. 2-152, *H*). Es necesario conservar seco y limpio el perineo. Los pañales deben cambiarse frecuentemente y si se acumula suciedad en la forma de orina, heces y saturación por líquidos en ellas seguramente surgirán problemas. Es necesario orientar a los padres respecto al uso de pañales menores, que los cubiertos de plástico, y que los introduzcan por debajo de los bordes del enyesado. Nunca se colocará talco debajo del enyesado y tampoco se permitirá que penetren por debajo de él restos de alimentos y otros objetos. Se utiliza un secador de pelo para que fragüe el enyesado, si se humedece inadvertidamente. También hay que procurar que el niño cumpla sus actividades normales dentro del enyesado. Si éste se reblandece o rompe, habrá que repararlo o cambiarlo. Con cuidado adecuado, la espica de cadera debe durar en su sitio seis a ocho semanas. Nunca se insistirá bastante en la importancia de orientar a los padres en el cuidado del niño y del enyesado antes de regresar a su hogar.

El periodo de inmovilización del enyesado depende de la edad en la que se hizo el diagnóstico. Una regla empírica sería un mínimo de seis semanas, y agregar un mes de inmovilización por cada mes de retraso en el diagnóstico. El periodo total de inmovilización en el enyesado no debe exceder de seis meses. Con este régimen es posible esperar el desarrollo normal de la cabeza femoral y del acetábulo.

El enyesado inicial se cambia en un plazo de seis a ocho semanas después de la reducción, y tal cambio se hace fuera del hospital y bajo anestesia general. La cadera afectada se explora *con suavidad* para conocer la estabilidad de la reducción. Se hacen radiografías anteroposterior y lateral de las caderas, fuera del enyesado, para verificar la conservación de la concentricidad de la reducción completa. La piel se limpia lo mejor posible con jabón y agua limpia, y se aplica otra espica de cadera. Si la estabilidad de la cadera es adecuada y hay una zona amplia de seguridad, puede cambiarse la posición de la articulación coxofemoral de modo que haya un grado menor de flexión y abducción; el enyesado puede extenderse únicamente a un nivel suprarrotuliano.

El segundo enyesado se cambia en término de seis a ocho semanas, de nuevo bajo anestesia general y como una técnica extrahospitalaria. Con arreglo a la edad del lactante en el momento del diagnóstico y el tratamiento (tres o cuatro meses de edad), puede ser el último enyesado. En el niño de mayor edad se necesita a veces un tercer enyesado por ocho semanas más, para mejorar la estabilidad de la reducción.

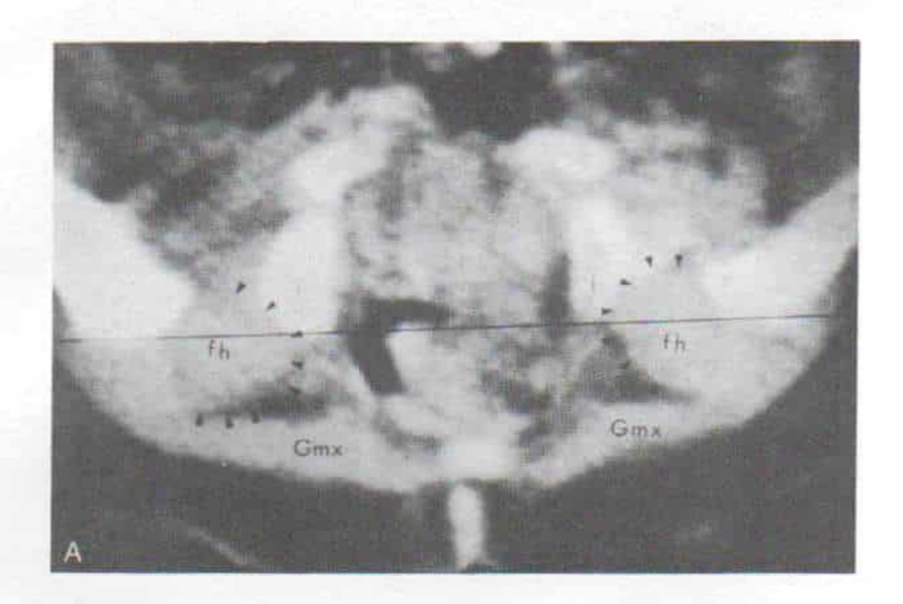
Una vez que se quita el enyesado final se utiliza un dispositivo de contensión removible para conservar a la cadera en posición de flexión, abducción y rotación lateral moderadas. El dispositivo varía con la preferencia del cirujano. Tachdjian prefiere la férula de abducción coxofemoral de Denis Browne, porque controla el grado de abducción y flexión de la cadera y permite cierto grado de movilidad controlada (fig. 2-135). El movimiento es la vida. En el lactante que todavía no se sienta ni gatea, se puede utilizar el arnés de Pavlik. Muchos cirujanos prefieren una ortesis de cadera-rodilla-tobillo, rígida, posterior, hecha ex profeso para el paciente; la mitad posterior de una espica de cadera; una espica de cadera bivalva, o incluso el dispositivo ortopédico Scottish-Rite, utilizado en la enfermedad de Legg-Perthes.

Se separa poco a poco al niño de la ortesis removible. Inicialmente dos veces al día se quita el dispositivo ortopédico durante dos horas, y después de unas cuantas semanas se aumentan los periodos fuera del aparato, tres a cuatro horas dos veces al día. Después se le usa sólo por la noche. La transición a la actividad normal es gradual. Las radiografías de las caderas se hacen en forma periódica para conocer la conservación de la reducción concéntrica y el desarrollo de la cabeza femoral y el acetábulo.

Si las caderas son normales, se interrumpe el uso de la férula por la noche. Muchos niños necesitan la inmovilización en férula o un dispositivo removible durante tres a nueve meses, con un promedio de seis meses.

Tomografía computadorizada

Con base en la orientación transversa de la cadera, la tomografía computadorizada es de



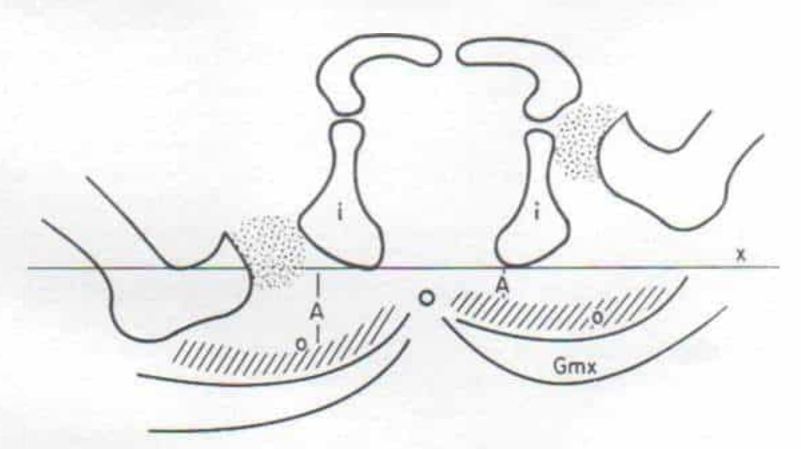


Fig. 2-155. Tomografía computadorizada de ambas caderas para valorar la concentricidad de la reducción.

A, tomografía computadorizada, a través del enyesado. Adviértase que la cabeza femoral (fh) está luxada en sentido posterior (las cabezas de flechas señalan la cabeza femoral cartilaginosa), que sobresale por detrás de la línea isquiática. i, isquion. Es evidente el desplazamiento posterior del plano graso preglúteo (o). Gmx, glúteo mayor. **B**, esquema de la tomografía computadorizada, que señala la luxación posterior de la cadera izquierda.

(Continúa)



Fig. 2-155. (continuación).

C, radiografía anteroposterior simple de caderas del mismo paciente, hechas antes de aplicar la espica de cadera. La cadera izquierda, según se pensó, estaba reducida de manera concéntrica.

enorme utilidad en la valoración de la anatomía patológica de la luxación congénita de la cadera, y para planear su tratamiento.

Concentricidad de la reducción. Después de reducción cerrada o abierta y aplicación del enyesado, se valora la relación entre la cabeza femoral y el acetábulo por medio de radiografías anterior y lateral verdaderas de la cadera (esta última es algo difícil de practicar); incluso con buena visibilidad a través del enyesado, la técnica anterior es difícil y a veces inexacta (fig. 2-155). La tomografía lineal puede ser objeto de interpretaciones erróneas, por la oblicuidad de la pelvis; en la afección bilateral será difícil detectar la asimetría en las imágenes de las caderas. La tomografía computadorizada está indicada cuando la asimetría sugiere reducción no concéntrica o si hay duda de la adecuación de la reducción, por la inestabilidad de las caderas.

En caso de la tomografía computadorizada, es difícil visualizar a veces la cabeza femoral cartilaginosa, por la complejidad para diferenciar entre el cartílago y tejido blando, como el músculo. Sin embargo, la nueva generación de tomógrafos permite lograr resolución suficiente como para visualizar el cartílago y el contenido del acetábulo. El sitio de la cabeza femoral no osificada puede detectarse como sigue: cuando se hace un corte del cuello femoral con la cadera en rotación lateral-flexión-abducción, se obtiene la imagen de un pie en un zueco ("imagen en zueco"). El "pico" ascendente de la metáfisis del cuello femoral denota la posición de la cabeza del fémur (fig. 2-156). La imagen parece la de una bola pateada por un pie con un zueco. El límite anterior de la cabeza femoral está a nivel del "pico" ascendente, que representa la metáfisis del cuello femoral. Estos datos también indican que el corte se hizo en el punto apropiado, a nivel de la metáfisis del cuello femoral. La distancia del "pico" del cuello desde el suelo del acetábulo constituye el índice de *desplazamiento lateral de la cabeza femoral (fig. 2-157).*

El desplazamiento superior se detecta por la aparición de la cabeza femoral en la cadera luxada, antes que lo haga la cadera normal contraria, porque los cortes tomográficos se desplazan hacia abajo, desde arriba. El *desplazamiento posterior* de la cabeza femoral se determina en esta forma: en primer lugar se traza la línea isquiática que es una tangente horizontal respecto a las espinas ciáticas (fig. 2-158). En la cadera normal, el cojincillo graso preglúteo radiolúcido está por delante de la sombra de tejido blando del glúteo mayor, e inmediatamente por detrás de la línea is-

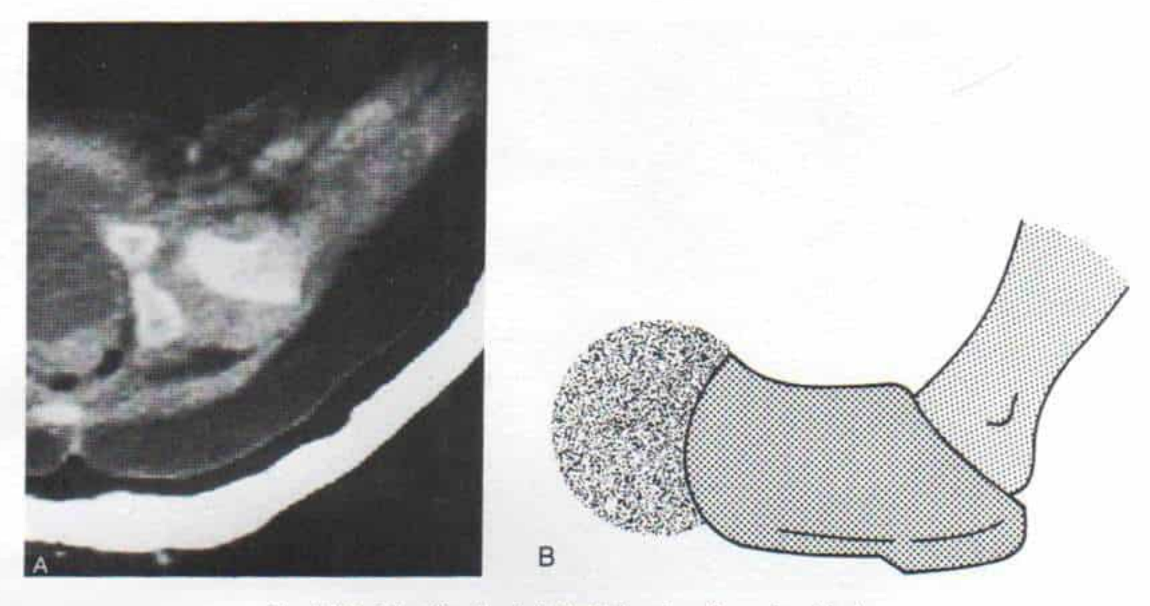


Fig. 2-156. Identificación del sitio de la cabeza femoral cartilaginosa.

A, tomografía computadorizada por la metáfisis femoral proximal, con la cadera en flexión, abducción y rotación externa. Adviértase que el material de contraste delinea la cabeza cartilaginosa mencionada. La epífisis general cartilaginosa superior tiene el aspecto de una "bola pateada por el pie dentro de un zueco". La punta de la metáfisis osificada del cuello femoral denota el límite más anterior del cuello del fémur. **B**, esquema que ilustra la imagen tomográfica.

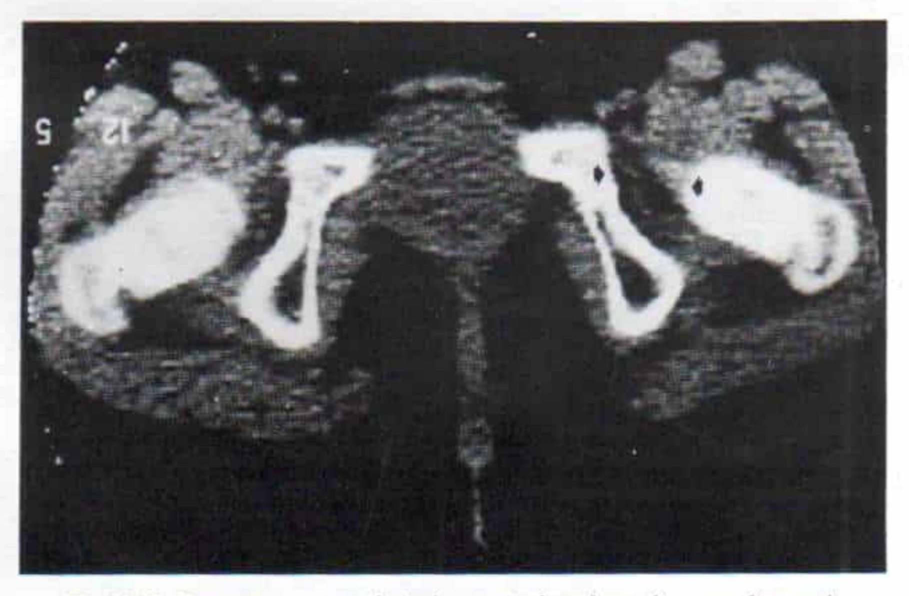


Fig. 2-157. Tomografía computadorizada a través de ambas caderas por el enyesado.

Adviértese el desplazamiento lateral del pico de la metáfisis del cuello del fémur derecho (*flechas*).

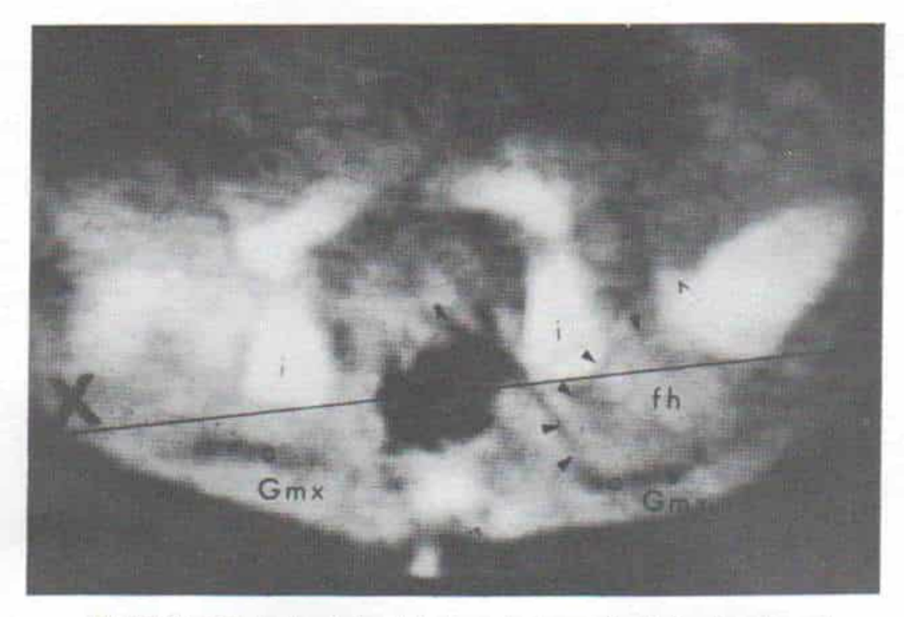


Fig. 2-158. Método de calcular el desplazamiento posterior de la cabeza femoral.

La cabeza femoral no osificada (fh) ha sido delineada por detrás de la línea isquiática (X), que es aquella tangente al borde posterior del isquion (i). El plano graso preglúteo (o), por delante del glúteo mayor (Gmx), está desplazado y deformado por la cabeza femoral no osificada. El sitio de la cabeza femoral está indicado por el "gancho" ascendente de la metáfisis femoral [Λ].

quiática (fig. 2-159). Cuando la cabeza femoral está luxada en sentido posterior, el plano de la grasa preglútea se desplaza hacia atrás y aumenta la distancia entre él y la espina ciática. En las luxaciones unilaterales se advierte la asimetría. El "pico" ascendente de la metáfisis del cuello femoral se desplaza hacia atrás en relación con su posición normal en el acetábulo. Es difícil detectarlo incluso en la radiografía anteroposterior perfectamente delineada.

En la luxación posterior, la cabeza femoral se proyecta en plano posterior a la línea ciática y el plano del cojincillo graso que está por delante del glúteo mayor, se desplaza hacia atrás.

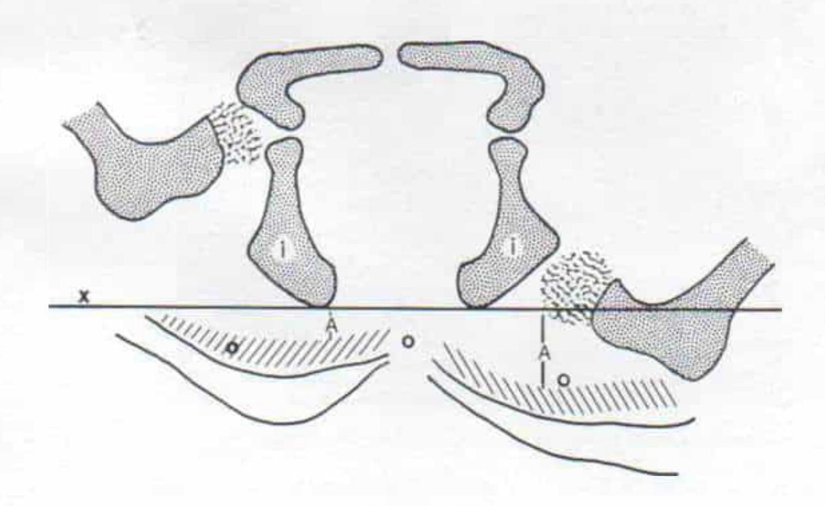
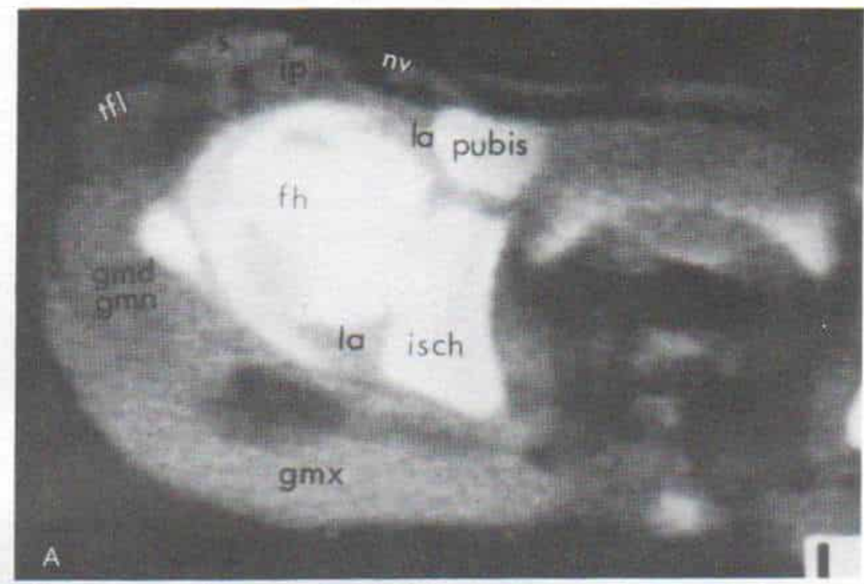


Fig. 2-159. Esquema de los signos tomográficos computadorizados en la luxación posterior de la cadera.



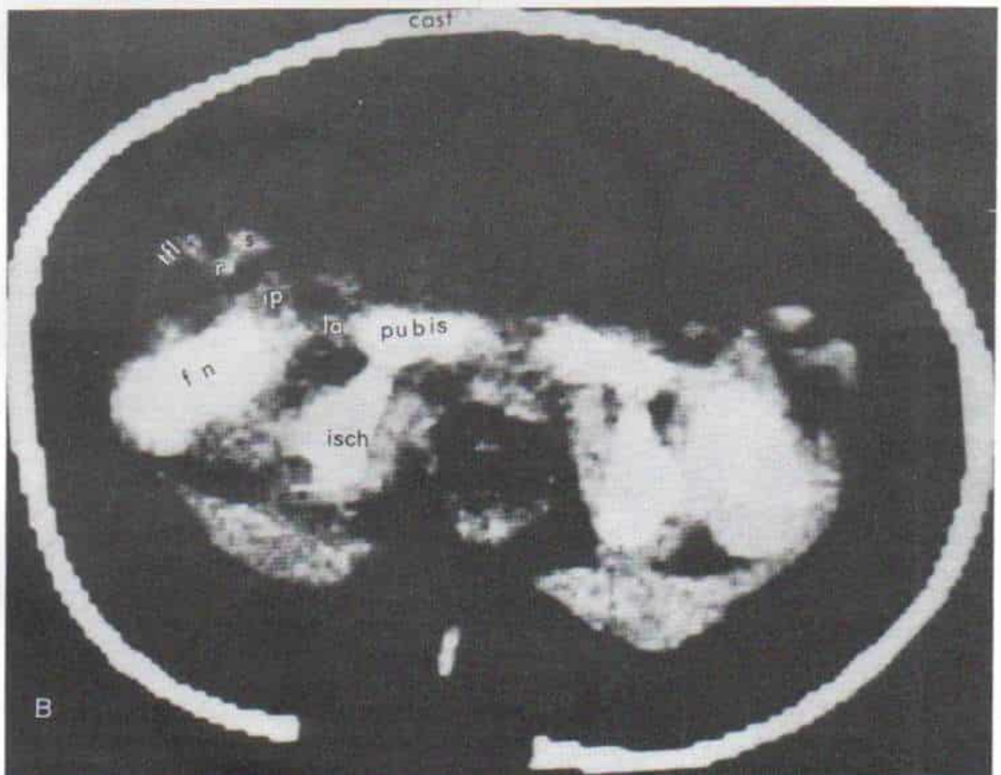


Fig. 2-160. Tomografía computadorizada de la cabeza que muestra la constricción de la cápsula por el tendón contraído del psoasilíaco.

A, cadera normal después de artrografía. Adviértase que el psoasilíaco (ip) es la estructura más interna de los músculos que están por delante de la articulación de la cadera. fh, cabeza femoral; *la*, rodete cotiloideo; *nv*, paquete neurovascular; *s*, sartorio; *tfl*, tensor de la fascia lata; gmd, glúteo mediano; *gmn*, glúteo menor; *gmx*, glúteo mayor. **B** indentación de la cápsula por el tendón del psoasilíaco a tensión (ip). Las porciones acetabular y capital de la cápsula están conectadas por el istmo .



Fig. 2-161. Tomografía computadorizada de la cadera que señala constricción notable de la cápsula por tensión del tendón del psoasiliaco.

Obsérvese la inversión del limbo (Le).

Constricción de la cápsula por la gran tensión del psoasiliaco. El psoasiliaco es el músculo más interno que está por delante de la articulación de la cadera, muy junto a su cápsula (fig. 2-160). En la tomografía computadorizada se visualiza la indentación y constricción a manera "de reloj de arena" que el tendón del psoasiliaco imprime en la cápsula, causadas por el desplazamiento lateral y ascendente de la cabeza femoral (fig. 2-161 y 2-162).

Barreras intraarticulares a la reducción concéntrica. El pulvinar es tejido fibrograso, y por su contenido de grasa puede visualizarse fácilmente en la tomografía computadorizada (fig. 2-163). Por lo común no se advierten claramente el ligamento redondo hipertrófico y el limbo invertido; su identificación puede mejorar con una combinación de tomografía computadorizada y artrografía. También por la tomografía se detectan la protrusión de un clavo en la articulación coxofemoral después de la osteotomía de Salter o del hueso iliaco, por otra técnica (fig. 2-164).

Torsión femoral. La valoración de la torsión femoral por medio de la tomografía computadorizada es una técnica sencilla y precisa. Mide directamente el ángulo y ahorra la necesidad del cálculo trigonométrico. La dosis de radiación con la tomografía es similar a la de un método radiográfico y quizá menor que con la fluoroscopia. El autor de este texto recomienda el método de Hernández, porque aprovecha la inmovilización con un dispositivo para los pies, lo que aumenta su exactitud.[395] No debe haber movimiento alguno entre los cortes tomográficos de los segmentos superior e inferior del fémur. El niño es inmovilizado en un dispositivo especial para pies (fig. 2-165), que se adapta a la curvatura de la mesa por medio de ménsulas unidas a un lado del tablón. Su otro lado se cubre con Velcro. Se utilizan zapatos de varios números (abiertos y cortados en ambos extremos), para incluir diversos tamaños de los pies y la base de los zapatos también se cubre con Velcro. Muslos y piernas se cubren con una banda para restringir la rota-

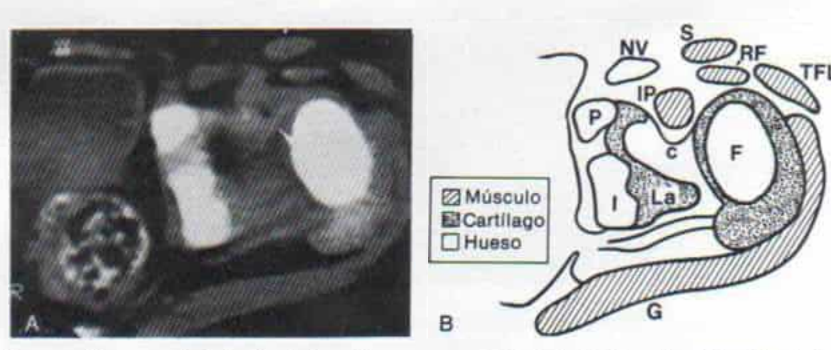


Fig. 2-162. Tomografía computadorizada de la cadera en que señala indentación e invaginación de la cápsula por el tendón del psoasiliaco a tensión.

A, tomografía computadorizada: las puntas de flecha señalan el sitio de indentación de la cápsula. **B**, esquema que indica las partes de la tomografía: ip, tendón del psoasiliaco; C, cápsula; NV paquete neurovascular; S, sartorio; RF, recto crural; TFL, tensor de la fascia lata; La, rodete fibrocartilaginoso; F, cabeza femoral; P, pulvinar; I, isquion. (Con autorización de Hernandez, R., y Poznanski, A.: CT Evaluation of pediatric hip disorders. Orthop. Clin. North Am., 16:521, 1985.)

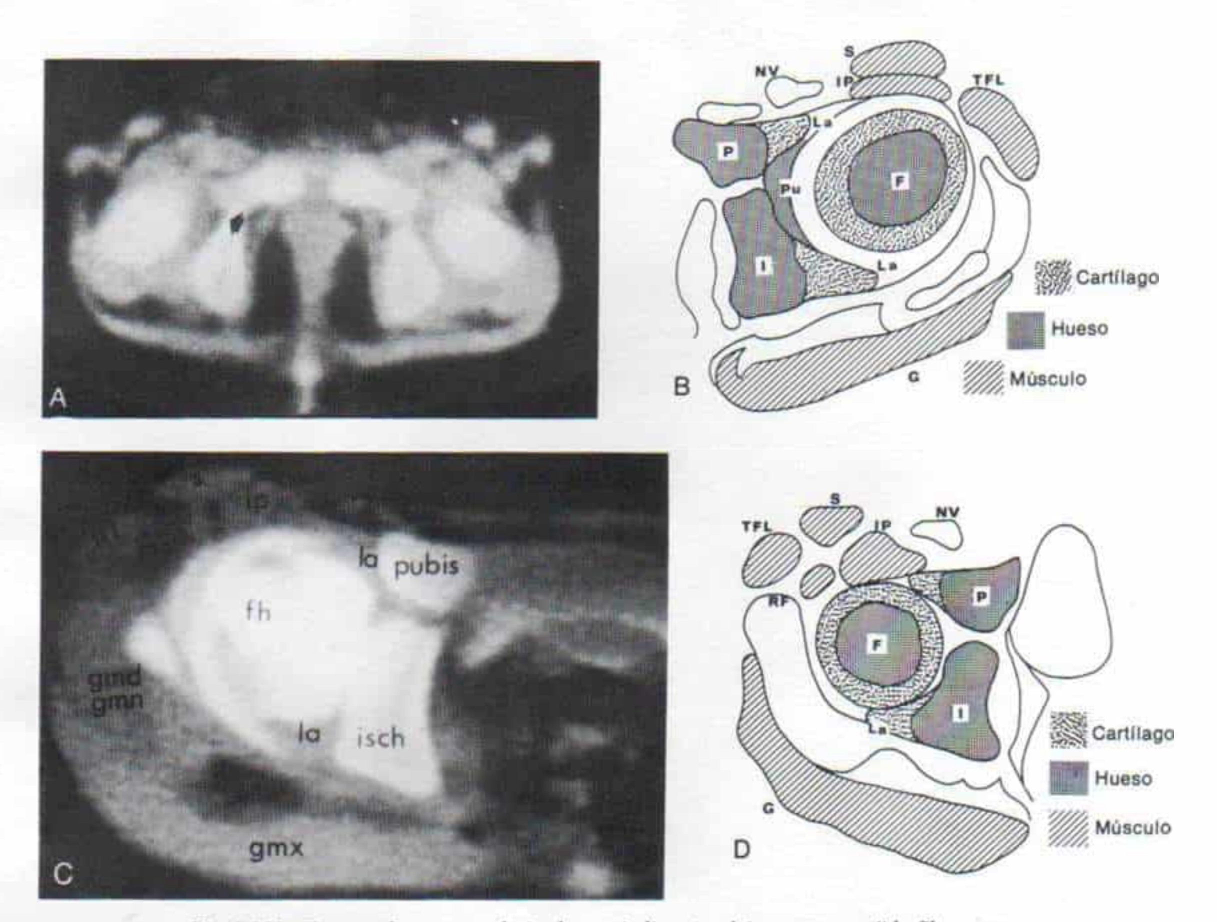
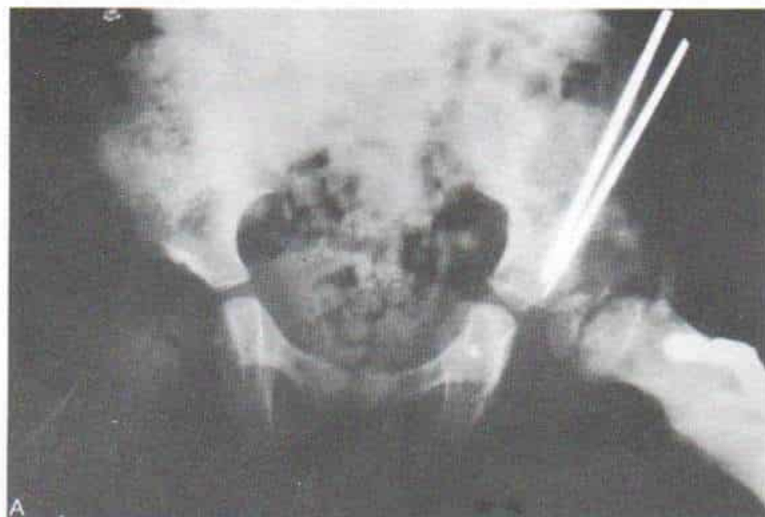


Fig. 2-163. Tomografía computadorizada que indica el pulvinar, que es tejido fibrograso.

A y **B**, tomografía computadorizada y esquema correspondiente, de la cadera izquierda, en que se advierte el pulvinar (*flecha*) en la cavidad acetabular; el material con poca atenuación es pulvinar. Pu, pulvinar; F, cuello femoral; P, pubis; I, isquion; La, rodete cotiloideo; NV, paquete neurovascular; S. sartorio; Tfl, tensor de la fascia lata; IP, tendón del psoasiliaco; G, glúteo mayor; RF, recto crural. **C** y **D**, tomografía computadorizada y esquema correspondiente de la cadera *normal*. Pu, pulvinar; F, cuello femoral; fh, cabeza del fémur; P, pubis; I, isquion; La (la), rodete: NV, paquete neurovascular; S, sartorio; TFL (tfl), tensor de la fascia lata; IP (ip), tendón del psoasiliaco; G (gmx), glúteo mayor; gmd, glúteo medio; gmn, glúteo menor.



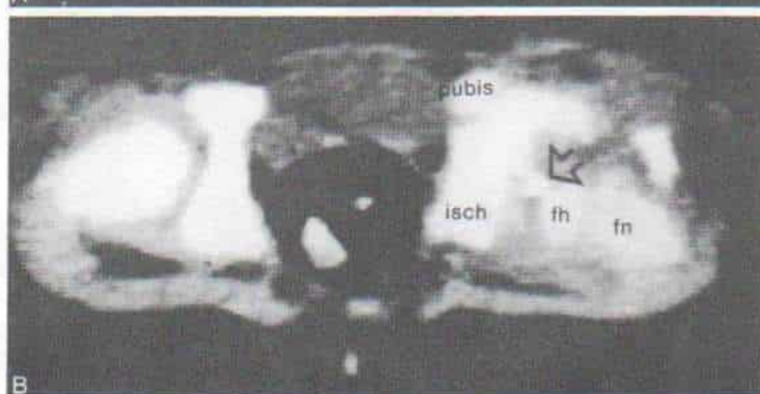


Fig. 2-164. Protrusión intraarticular de clavos en un niño a quien se practicó osteotomía del Salter del iliaco.

A, radiografía simple de las caderas. Adviértase el desplazamiento lateral de la cabeza femoral izquierda. **B**, tomografía computadorizada de las caderas. Se observa el clavo (*flecha*) en la articulación, de manera que la cabeza del fémur (fh) está desplazada en sentido posterolateral.

isch = isquion

ción o la flexión de las caderas, entre los cortes tomográficos del cuello y los cóndilos femorales. El técnico en tomografía observa con gran cuidado que el niño esté totalmente inmóvil. Puede ser necesaria la sedación en un niño no colaborador e inquieto. El tablón se estabiliza al colocar un objeto pesado como un delantal de plomo, doblado, o una bolsa con arena.

El *corte proximal* se hace para visualizar el cuello del fémur, y por lo común está a nivel de la sínfisis del pubis. Para un corte ideal del cuello femoral que defina la torsión de este hueso, es importante que en la tomografía computadorizada se identifique la punta del trocánter mayor. El *corte distal* se hace para visualizar los cóndilos femorales a nivel del polo superior de la rótula, e inmediatamente por debajo de él. Se hacen otros cortes a incrementos de 5 a 10 mm si así conviene. En un corte pueden hacerse tomografías computadorizadas de ambos lados, excepto en caso de diferencia de longitud de los miembros pélvicos y oblicuidad de la pelvis; en estos casos habrá que practicar cortes tomográficos separados de cada fémur.

En siguiente lugar, los cortes se muestran en una "ventana" amplia. Los tejidos blandos se eliminan al hacer secciones a niveles adecuados de modo que sólo quede el contorno del hueso. La imagen se invierte para que el hueso tenga tono oscuro y con ello mejore la visibilidad del contorno óseo. Es importante exponer en el mismo filme el corte del cuello y cóndilos femorales, y el corte del cuello por arriba y el del cóndilo por debajo (fig. 2-166). Se traza el eje del cuello femoral (línea D en la fig. 2-166). En el neonato con una porción corta y osificada del cuello femoral quizá la definición no sea nítida. La corrección vertical del cuello femoral por rotación lateral de las caderas o

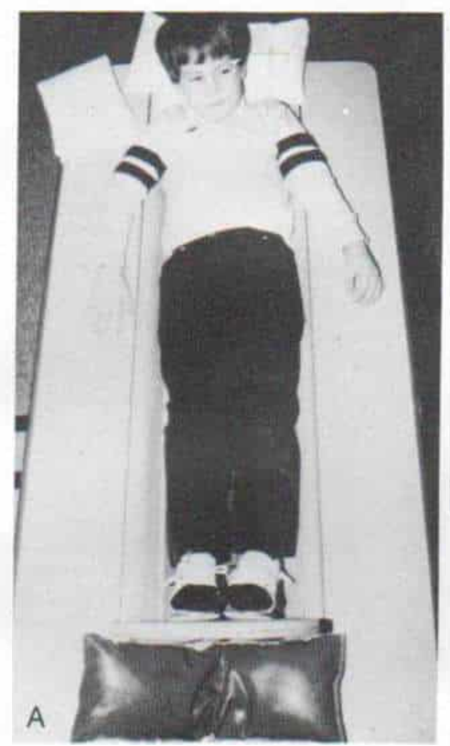




Fig. 2-165. Tablón para pies utilizado en la inmovilización de los niños en el estudio tomográfico computadorizado, para valorar la torsión femoral.

Es indispensable que no haya movimiento alguno entre la toma de una y otra tomografía de los segmentos superior e inferior del fémur. El niño usa zapatos con suelas de Velcro unidas a un tablón unido por Velcro (material adherible). Es importante colocar bandas de inmovilización en muslos y piernas, para evitar la rotación y la flexión de las caderas.

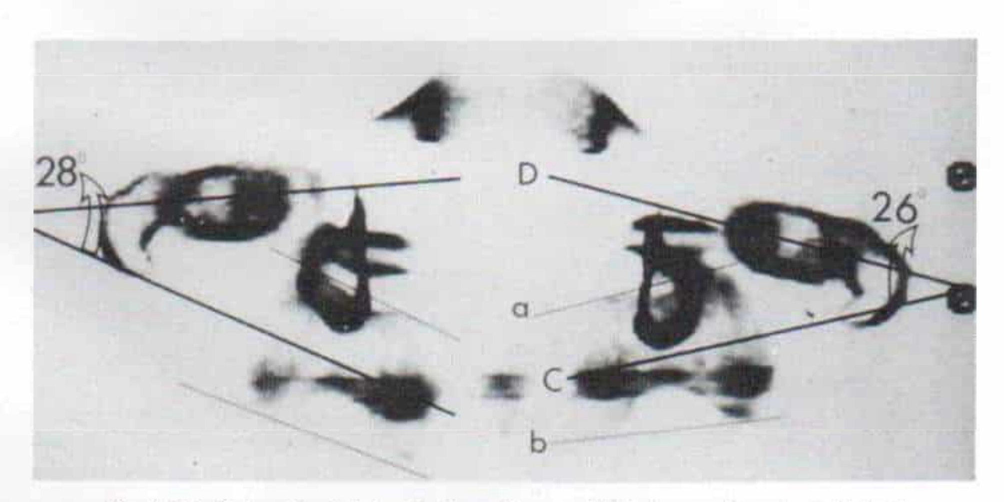


Fig. 2-166. Valoración de la torsión femoral por medio de tomografía computadorizada.

Inversión de la polaridad (la imagen hace que los huesos tengan color oscuro) y la "eliminación" de los tejidos blandos mejoran la visibilidad de los contornos óseos. La línea es el eje del cuello femoral. La línea C es el eje transcondíleo que se traza al bisecar el ángulo entre la tangente anterior (línea a) y la tangente posterior (línea b) de los bordes de los cóndilos femorales. La torsión femoral es el ángulo entre la línea D (eje del cuello femoral) y la línea C (eje transcondíleo). En este caso se bisecan por fuera de la cadera. El fémur está en anteversión; la antetorsión mide 28° en la derecha y 26° en la izquierda.

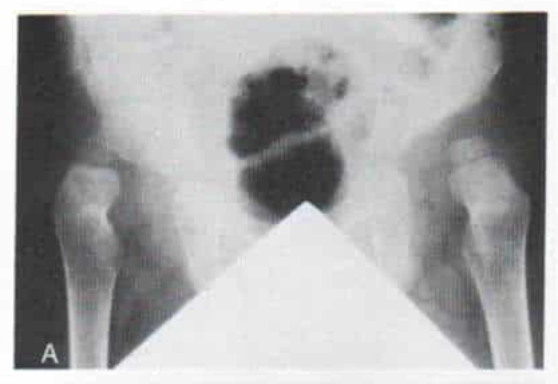






Fig. 2-167. Retrotorsión femoral después de osteotomía por desrotación.

A, radiografía anteroposterior de ambas caderas en el preoperatorio. Adviértanse las luxaciones. **B**, radiografía lateral de la cadera izquierda en que se nota la antetorsión. **C**, la radiografía lateral de la cadera derecha donde se observa la retrotorsión. En la tomografía computadorizada, los ejes transcondíleo y el femoral se encuentran por dentro de la articulación de la cadera hacia la sínfisis del pubis, lo cual denota retrotorsión.

coxa valga intensa puede producir inexactitudes en el cálculo del eje del cuello y de la torsión femorales.

El *eje transcondíleo* se calcula de este modo: el operador en primer lugar trazará tangentes a los bordes anterior (línea *a*), y posterior (línea *b*) de los cóndilos femorales. Después traza la *línea transcondílea* (línea *C*), de modo que biseque el ángulo entre las líneas *a* y *b*. El grado de torsión del fémur es el ángulo entre el eje del cuello femoral (línea *D*) y el eje transcondíleo (línea *C*). Si las líneas *C* y *D* se encuentran por fuera de la cadera, el fémur está en anteversión (antetorsión femoral); si se encuentra hacia adentro, hacia la sínfisis del pubis, habrá retrotorsión. La radiografía lateral verdadera de la cadera mostrará retrotorsión femoral (fig. 2-167).

Configuración del acetábulo. La tomografía computadorizada permitirá calcular la profundidad del acetábulo, el espesor de su suelo y el tamaño de sus paredes anterior y posterior (fig. 2-168). En la luxación congénita de la cadera, el borramiento y la falta de desarrollo del acetábulo disminuyen la capacidad (volumen) de tal concavidad. La tomografía también permitirá conocer el grado de *torsión aceta-*

El texto continúa en la página 410

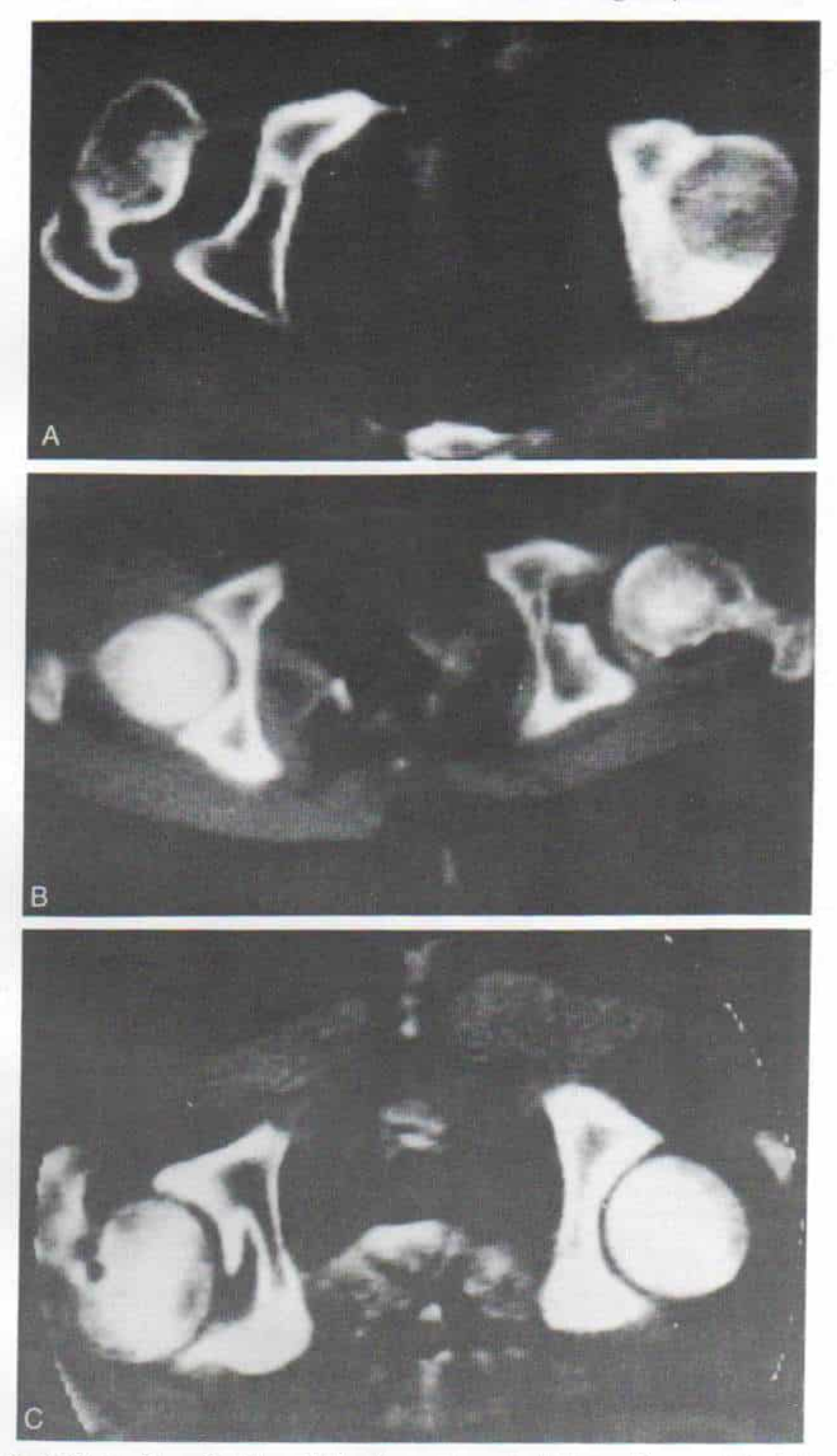


Fig. 2-168. Configuración del acetábulo, tal como la muestra la tomografía computadorizada.

A, el borde anterior del acetábulo muestra deficiencia extraordinaria. **B**, la capacidad del acetábulo disminuye por la hipertrofia de la pared posterior de esta cavidad. **C**, adviértase la prominencia ósea desde el labio posterior del acetábulo, con lo cual se produce una imagen de acetábulo de "doble piso".

Vía de acceso medial (aductores) para la reducción abierta de la cadera con luxación congénita

Se coloca al paciente en decúbito supino y se prepara en forma aséptica y cubre con lienzos estériles, en la forma acostumbrada, la cadera, la hemipelvis y todo el miembro inferior del mismo lado, que permiten movilidad de la extremidad pélvica durante la cirugía.

Se conocen dos incisiones cutáneas que pueden utilizarse indistintamente, que son la longitudinal y la transversa. Tachdjian prefiere la segunda, porque el aspecto de la cicatriz es mucho mejor. El operador puede llegar al tendón del psoasiliaco y a la cápsula de la articulación coxofemoral por la vía posterior con relación al aductor menor, por delante de dicho músculo, y por detrás del pectíneo, y por delante de este último.

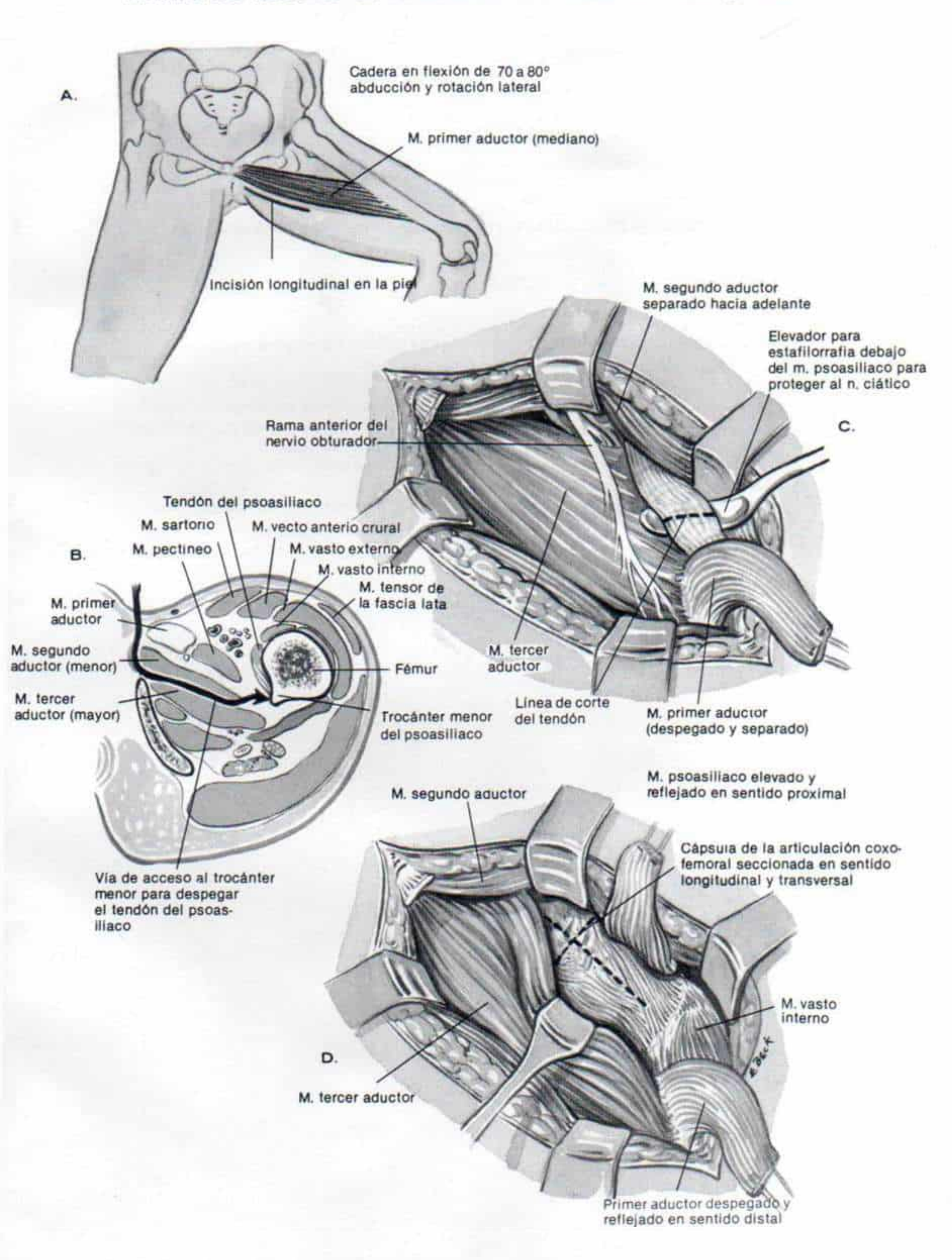
Incisión longitudinal por la vía de acceso posterior al aductor menor

A, en la cadera en flexión de 70 a 80° en abducción y rotación lateral, se palpa el tendón del primer aductor (mediano) y se hace una incisión longitudinal recta, inmediatamente por detrás de dicho músculo, en un tramo de 6 a 8 cm. Ella comienza al nivel de tubérculo de los aductores y se extiende en sentido distal, en todo el trayecto del músculo.

B y **C**, el tejido subcutáneo se secciona en el mismo trayecto que la incisión. Se corta la aponeurosis profunda, y se delinean los bordes anterior y posterior del primer aductor (mediano) y se secciona el músculo sobre un despegador romo, en su punto de origen, y se separa en sentido distal. El músculo aductor menor se separa hacia adelante y se visualizan pero no se tocan las ramas inferiores del nervio y los vasos obturadores. Por disección digital roma, se crea el hueco por detrás del aductor menor; el operador puede palpar fácilmente el trocánter mayor en dicho hueco intermuscular. Se deja al descubierto el tendón del psoasiliaco y también se eleva el tejido graso y la bolsa sobre el tendón. Se introduce una pinza hemostática curva más allá del tendón del psoasiliaco, y este último se secciona por un corte transverso y se permite que se retraiga en sentido proximal.

D, la disección se prolonga en sentido proximal hasta palpar la cabeza femoral. Se colocan dos separadores curvos alrededor del cuello y la cápsula femorales, uno en sentido superolateral y el otro inferomedial, para dejar al descubierto la cápsula de la articulación coxofemoral. En siguiente lugar se secciona la cápsula por medio de una incisión en T, con su rama longitudinal siguiendo el eje longitudinal del cuello femoral, y su rama transversa siguiendo el borde del acetábulo.

Lámina 13. Vía de acceso medial (aductores) para la reducción abierta de la cadera con luxación congénita

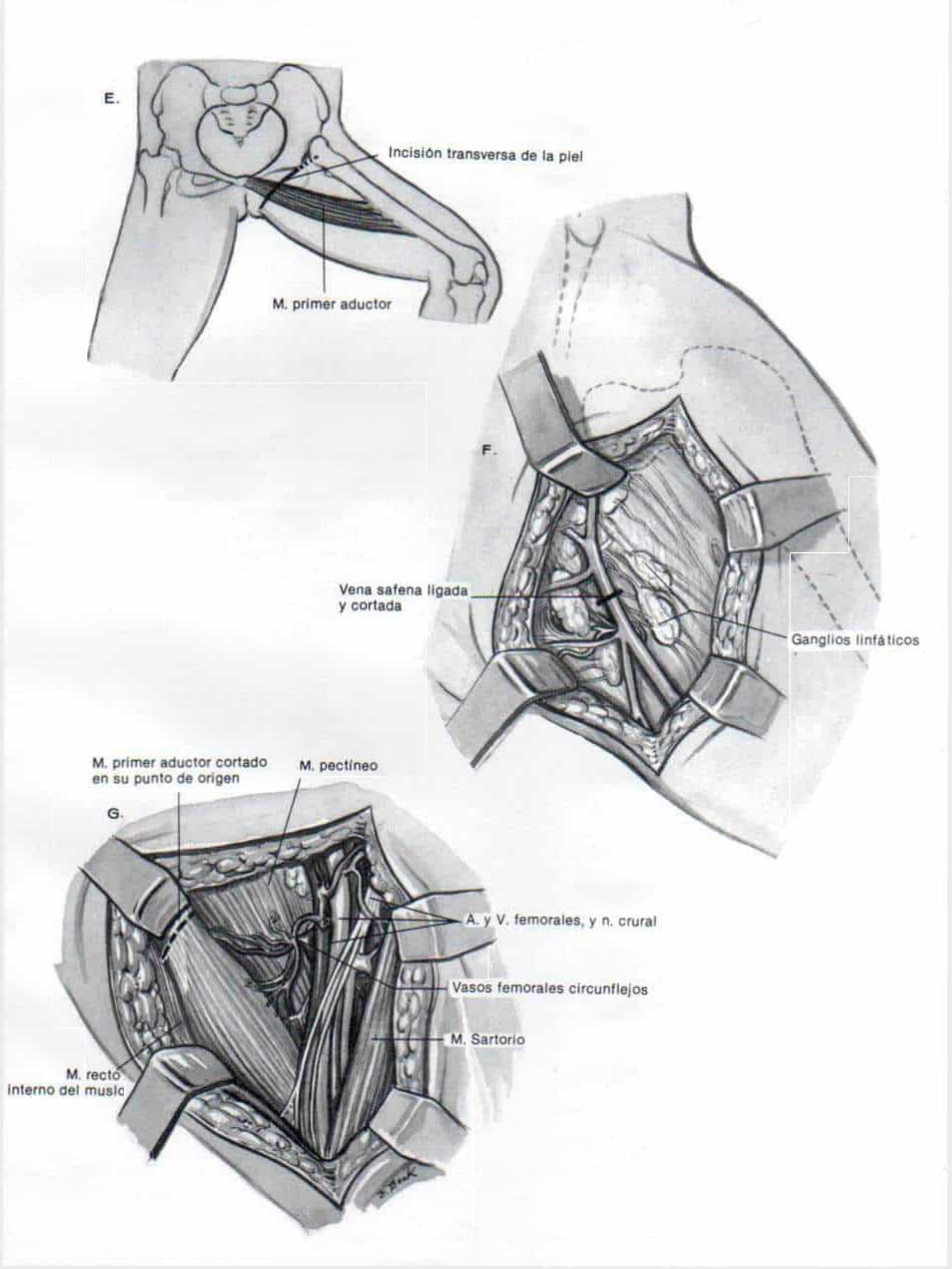


Vía de acceso medial (aductores) para la reducción abierta de la cadera con luxación congénita (continuación)

Incisión transversa de la piel con vía quirúrgica anterior de acceso al segundo aductor y por dentro del pectíneo

E, otra vía de acceso quirúrgico es a través de una incisión oblicua transversa de la piel, de unos 5 a 7 cm de largo, centrada sobre el borde anterior del primer aductor, aproximadamente a 1 cm en sentido distal y paralelo al pliegue inguinal.
F, se secciona la aponeurosis profunda; el operador debe no lesionar la vena safena, pero si es necesario, puede ligarla y cortarla.
G, se corta el primer aductor en su punto de origen, y se refleja en sentido distal. En el borde anterior de dicho músculo se identifican las fibras del músculo pectíneo.

Lámina 13. Vía de acceso medial (aductores) para la reducción abierta de la cadera con luxación congénita



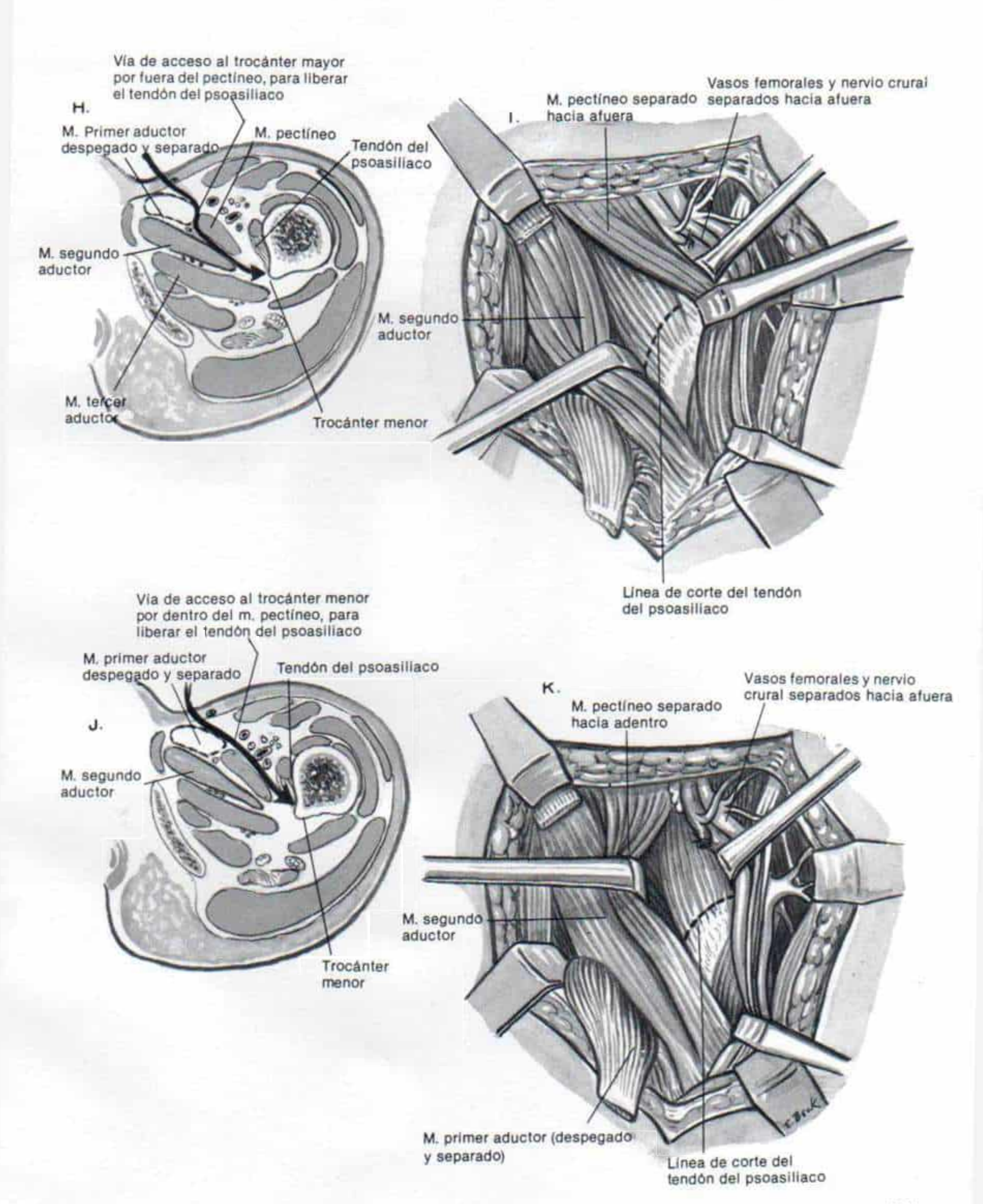
Vía de acceso medial (aductores) para la reducción abierta de la cadera con luxación congénita (continuación)

H e **I**, el cirujano puede llegar al trocánter menor por una vía que esté por dentro del pectíneo, para liberar el tendón del psoasiliaco. El músculo pectíneo se separa hacia afuera, y se protegen los vasos y femorales y el nervio crural, y se retrae en sentido interno el segundo aductor, de tal forma que el tendón del posasiliaco quede en el campo de visión, en su punto de inserción en el trocánter menor. Se pasa una pinza de Kelly debajo del tendón del psoasiliaco, se abre un poco, y se corta el tendón.

Incisión transversa de la piel en la vía de acceso lateral al pectíneo

J y **K**, otra vía para llegar al trocánter menor y liberar el tendón del psoasiliaco sería la que queda por fuera del pectíneo. En ella se separa en sentido interno y hacia abajo el pectíneo, y los vasos femorales y el nervio crural se separan hacia afuera, de tal modo que quede al descubierto el tendón del psoasiliaco en su punto de inserción en el trocánter menor.

Lámina 13. Vía de acceso medial (aductores) para la reducción abierta de la cadera con luxación congénita



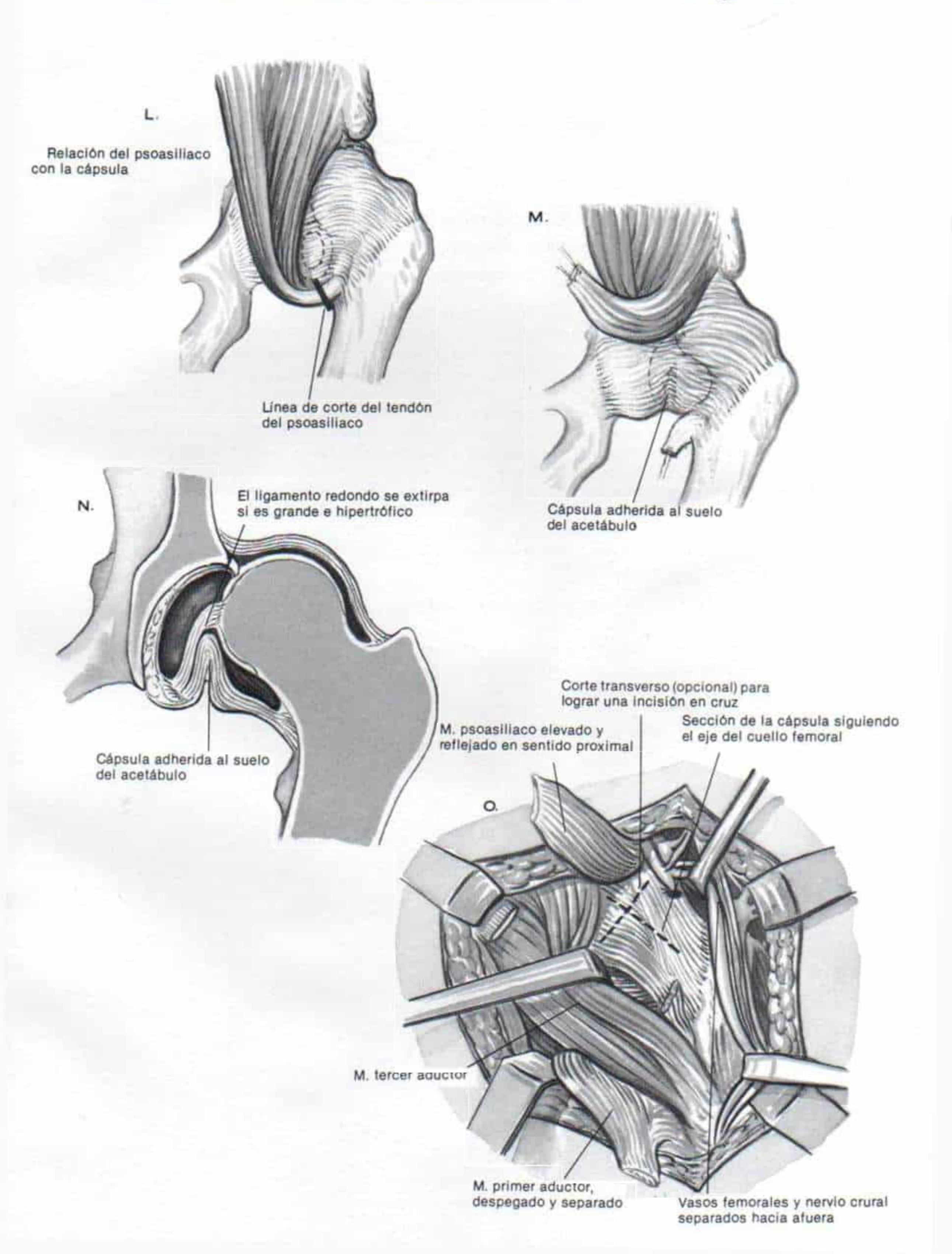
Vía de acceso medial (aductores) para la reducción abierta de la cadera con luxación congénita (continuación)

L, en las tres vías quirúrgicas de acceso se corta el tendón del psoas y se permite que se retraiga en sentido proximal, y las fibras del iliaco se elevan suavemente desde la cara anterior de la cápsula de la articulación coxofemoral.

M y **N**, la porción inferior de la cápsula y el ligamento transverso se elevan junto con la cabeza femoral. La cápsula puede adherirse al suelo del acetábulo, y puede haber hipertrofia de ligamento redondo.

O, la cápsula se abre con una incisión longitudinal siguiendo al eje longitudinal del cuello femoral, y también por un corte transverso cerca del borde acetabular. Las incisiones en la cápsula deben ser amplias, y de ellas saldrá líquido sinovial y se visualizará la cabeza femoral. En el dibujo se muestra un corte en cruz, pero Tachdjian recomienda el corte en T, como se ilustra en la lámina 14.

Lámina 13. Vía de acceso medial (aductores) para la reducción abierta de la cadera con luxación congénita



Vía de acceso medial (aductores) para la reducción abierta de la cadera con luxación congénita (continuación)

P, el operador secciona el ligamento transverso del acetábulo y también corta el ligamento redondo si es grande y obstructivo. También elimina el pulvinar hipertrófico.

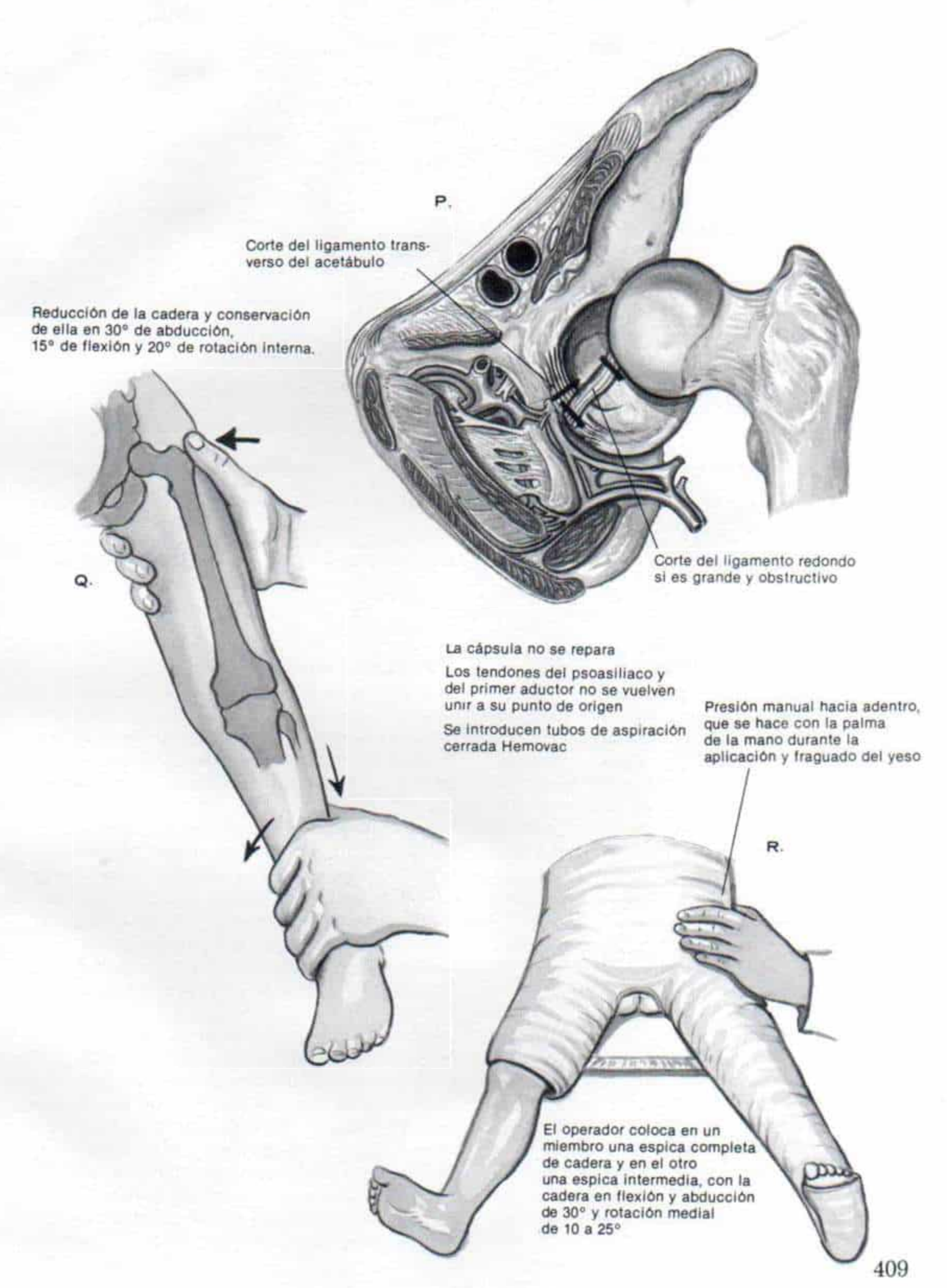
Q, después de lo anterior puede reducirse fácilmente la cabeza femoral por debajo del limbo y conservar la reducción al mantener la cadera con 30° de abducción, 15° de flexión y 20° de rotación medial. Según Ferguson, no es necesario reparar la cápsula. Tachdjian recomienda decididamente su reparación por plicación, como se ilustra en la lámina 14, en los pasos L y M. El autor de este texto recomienda también volver a unir en su punto de origen al tendón del primer aductor, porque se logra así un resultado más estético y se ahorra al paciente la creación de una depresión antiestética en la cara superointerna del muslo. Se utilizan tubos y sondas para aspiración Hemovac cerrada, y se cierra la incisión por la técnica usual.

R, el cirujano aplica un enyesado pelvipodálico (espica de cadera) (un lado completo y el otro a la mitad) con la cadera en 30° de flexión, 30° de abducción y 10 a 15° de rotación interna. Durante la aplicación y fraguado del yeso, se aplican flexión hacia adentro, sobre el trocánter mayor, con la palma de la mano.

ATENCION POSOPERATORIA

Ferguson recomienda cambiar el enyesado en lapsos de dos semanas a seis meses, y conservar la inmovilización durante unos cuatro meses, como duración total en el enyesado. Sin embargo, Tachdjian piensa que con la reparación de la cápsula no se necesita la inmovilización tan larga dentro del enyesado, y es mejor quitarlo entre las seis y ocho semanas. Una vez que se le quita, poco a poco se moviliza al paciente. Inicialmente se utiliza una férula de Denis-Browne en abducción de cadera, para conservar la abducción y la flexión de esta zona.

Lámina 13. Vía de acceso medial (aductores) para la reducción abierta de la cadera con luxación congénita



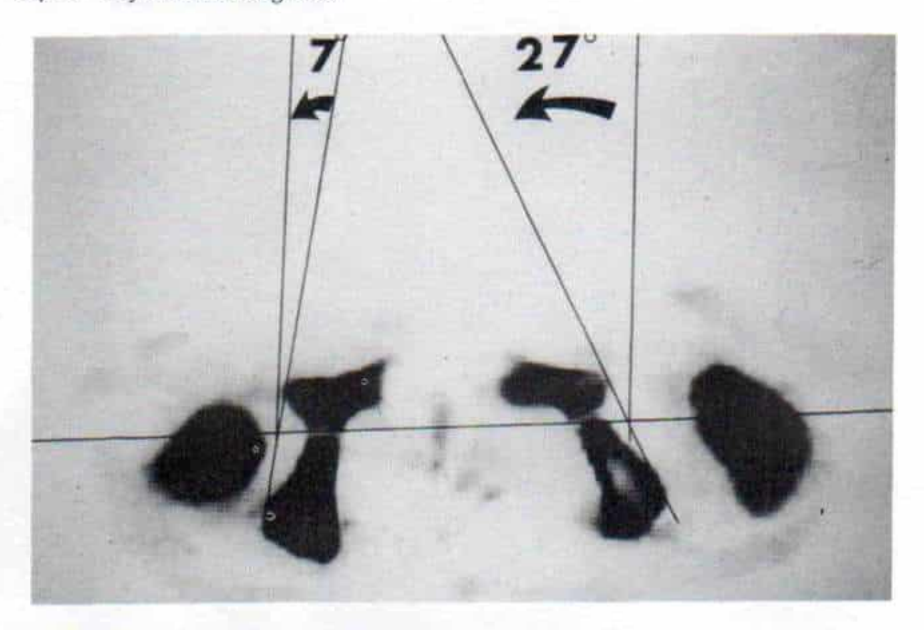


Fig. 2-169. Cálculo de la torsión acetabular por medio de tomografía computadorizada.

El operador en primer lugar traza líneas tangentes a los bordes anterior y posterior de los acetábulos. Después traza una línea horizontal por el centro del cartílago trirradiado y una línea vertical en sentido perpendicular, a ella. El ángulo formado entre la línea vertical y tangente indica el grado de torsión acetabular. Si el ángulo mira hacia adelante, hay anteversión del acetábulo. En este caso la antetorsión de la cadera izquierda es excesiva (27°), y en la cadera normal derecha es de 7°.

bular, que es el ángulo de inclinación del acetábulo en relación con el plano sagital. La torsión acetabular se calcula de este modo: en primer lugar se traza una línea tangente a los labios o bordes anterior y posterior del acetábulo; en segundo lugar se traza una línea vertical y perpendicular a la línea horizontal trazada por el centro del cartílago trirradiado. El ángulo formado entre las líneas vertical y tangente es el de torsión acetabular; si cae por delante de la línea vertical, el acetábulo estará en anteversión (fig. 2-169).

Reducción abierta

Si con el método cerrado es imposible lograr una reducción concéntrica y estable, habrá que hacer una reducción abierta. En el *niño que no camina*, si los obstáculos de la reducción concéntrica están en sentido interno e inferior, como el caso del tendón del psoasiliaco que constriñe la cápsula y también el ligamento acetabular transverso, habrá que recurrir a la reducción abierta por la vía de acceso medial.

Reducción abierta por la vía de acceso medial

La técnica fue descrita originalmente por Ludloff en 1908 y difundida en el decenio de 1970 por Mau y colaboradores, y por Ferguson.[285,572,625]

Las ventajas de las vías de acceso medial son que es sencilla, y requiere disección mínima; la pérdida de sangre es mínima, y brinda la vía más directa para salvar obstáculos que impiden la reducción concéntrica de la cadera, como serían el tendón del psoasiliaco, el ligamento transverso del acetábulo y la cápsula inferoanterior contraída de la articulación de la cadera.

Sin embargo, no permite la exploración y la visualización detalladas de la cadera, y el cirujano no puede descubrir adecuadamente la cápsula redundante. Por tal motivo, es imposible la plicación de la cápsula laxa para evitar una nueva luxación. En consecuencia, persiste la hiperlaxitud capsular y de ello resulta una subluxación residual y falta de desarrollo del acetábulo. Un elevado porcentaje de los casos (en promedio, 40%), necesitan

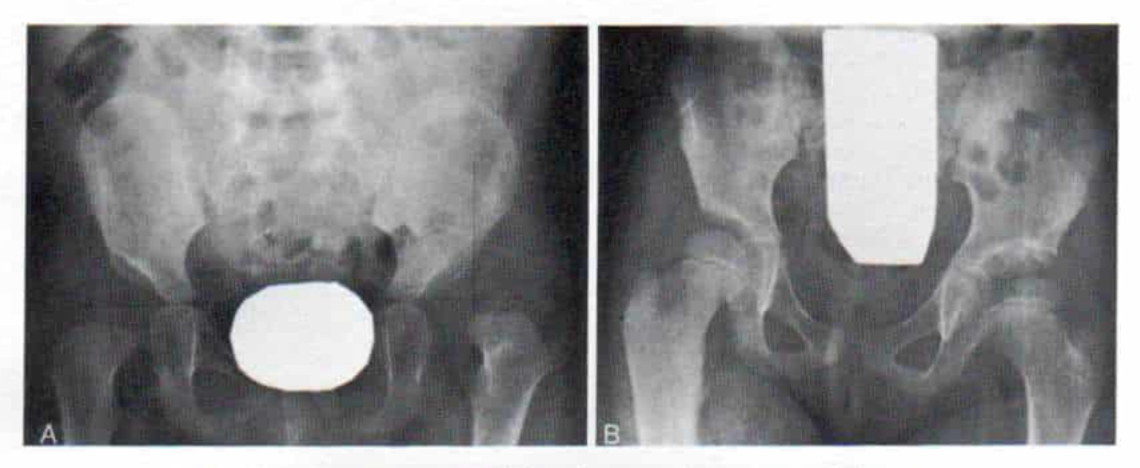


Fig. 2-170. Luxación congénita de la cadera izquierda en una niña de dos años.

A, radiografías en el preoperatorio. **B**, radiografías en el posoperatorio después de la reducción abierta.

nuevas técnicas quirúrgicas como la osteotomía del iliaco o femoral.[888]

La incidencia de necrosis avascular después de la incisión abierta por la vía de acceso medial se acerca a 10%.[1005] Si no se aplica tracción preliminar tal cifra puede ser mucho mayor.

En los comienzos del decenio de 1970 tuvo gran aceptación la vía de acceso medial para la reducción abierta de la luxación congénita de la cadera, pero en fecha reciente ha disminuido el entusiasmo por ella y en algunas instituciones ha sido completamente abandonada.[484]

Contraindicaciones. En términos generales, el autor no recomienda la vía de acceso medial para reducción abierta después que el niño comienza a caminar; en esas caderas, la cápsula mostrará distensión extraordinaria y la capsulorrafía es parte importantísima de la operación. La vía de acceso comentada también está

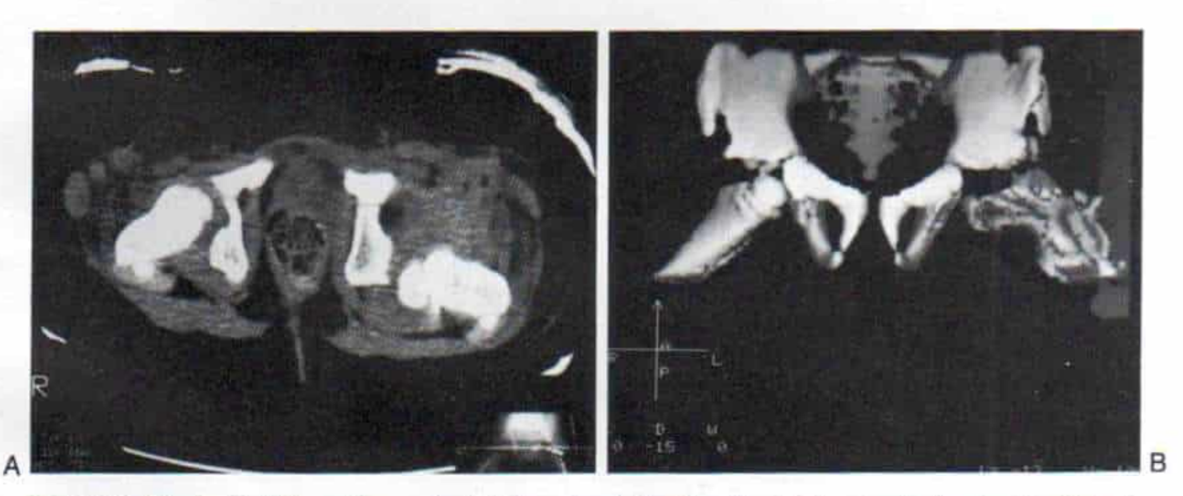


Fig. 2-171. Retrotorsión de la porción proximal del fémur izquierdo y luxación posterior después de reducción abierta de la cadera.

La retrotorsión se debe a la osteotomía por desrotación excesiva. El operador debe medir el grado preciso de antetorsión antes de "desrotar" el fémur. **A**, tomografía computadorizada a través del enyesado, en que se observa luxación posterior de la cadera izquierda. **B**, reconstrucción tridimensional de la tomografía computadorizada.

contraindicada en la luxación prenatal; en tales caderas, la cabeza femoral está en un punto alto y es imposible hacerla que descienda fácilmente; hay adherencias capsulares entre la pared lateral del iliaco y la cabeza femoral, y se necesita el descubrimiento minucioso de los cambios patológicos en la cápsula y su reparación meticulosa y plicación con acortamiento femoral. Las luxaciones teratológicas como ocurre en la artrogriposis o el mielomeningocele y las nuevas luxaciones de la cadera ya operada, también son otras contraindicaciones.

Indicaciones. La reducción abierta por la vía de acceso medial es adecuada en la típica luxación perinatal en un niño menor de 12 meses de edad (de preferencia de nueve meses, antes de estar de pie y apoyar el peso de su cuerpo en los pies), después que la tracción preliminar ha hecho que descienda la cabeza femoral, y esté a nivel del acetábulo, y si después de reducción cerrada bajo anestesia general se descubre que la reducción es inestable y no concéntrica, y cuando la artrografía indica que el obstáculo a la reducción es el tendón del psoasiliaco que constriñe en sentido anteroinferior la cápsula, o un ligamento acetabular transverso a tensión. Es importante explicar a los padres que la tracción preliminar debe anteceder a todas las reducciones abiertas por la vía de acceso medial, y que la antetorsión acetabular y femoral excesiva puede requerir más tarde osteotomía por desrotación del fémur u osteotomía iliaca de Salter. Es difícil practicar una capsulorrafia adecuada a través de la vía de acceso medial.

La técnica quirúrgica de la reducción abierta a través de la vía medial se describe e ilustra en la lámina 13.

Tachdjian prefiere despegar el punto de origen del primer aductor o mediano, y el segundo o menor. Ello facilita el descubrimiento quirúrgico y así, se llevan al mínimo las posibilidades del corte inadvertido de la arteria circunfleja interna. El primer aductor (mediano) se vuelve a unir más tarde para que la zona tenga un mejor aspecto, especialmente en la mujer.

Ludloff, quien describió un solo caso, en 1908, tres pacientes más, en 1913, y 15 pacientes, en 1914, señaló buenos resultados en todos ellos.[572-574] En 1957, Chiari indicó los resultados de la vía medial en 43 caderas; en 1967 Salor y Zuckriegl publicaron los datos de 250 caderas, y Dorr, en 1968, de 24 caderas.[127,227,819] En términos generales estos autores estuvieron impresionados favorablemente por la vía de acceso medial. Mau y colaboradores en 1971 indicaron 36 resultados satisfactorios en una serie de 46 caderas. En dos casos hubo necrosis avascular intensa y "cambios radiográficos transitorios en la cabeza femoral" que denotaron necrosis avascular, en 16 caderas. Hubo nueva luxación en una cadera. Más tarde, 10 caderas necesitaron osteotomía iliaca, y 15, osteotomía en varo por desrotación.[625]

En 1973, Ferguson publicó los resultados después de operar 32 caderas; no hubo casos de necrosis avascular ni nuevas operaciones y sólo dos nuevas luxaciones. Modificó la técnica de descubrimiento de Ludloff al hacer un abordaje por detrás del abductor primero o mediano. También destacó la importancia de la movilización posoperatoria en "posición funcional" durante cuatro meses.[2-85] Weinstein y Ponseti en 1979 señalaron los resultados en 22 caderas que fueron: dos subluxaciones y 10% de casos de necrosis avascular.[1005]

En 1982, Staheli señaló los resultados obtenidos en 40 caderas. En ocho de ellas hubo necrosis avascular (en dos claramente por el tratamiento previo), y subluxación residual, y falta de desarrollo del acetábulo en 16 caderas (en 13 se había hecho osteotomía iliaca o femoral).[888]

Reducción abierta por la vía de acceso anterolateral

Una vez que camina el niño y que soporta peso en sus pies y hay un desplazamiento ascendente progresivo de la cabeza femoral, surgen cambios patológicos seriados que actúan como obstáculo para la reducción concéntrica. Las barreras mencionadas se han descrito en la sección de patología. Habrá acortamiento de los músculos pelvifemorales, como el psoasiliaco, los aductores de las caderas, los glúteos y el recto crural, e impedirán que la cabeza femoral descienda al nivel del acetábulo. Los músculos deben estar elongados para lograr reducción sin aumentar la tensión. Cuanto mayor sea el niño y más alta la luxación, mayor será la intensidad de las contracturas miostáticas y mayor resistencia habrá al descenso de la cabeza femoral. Además la cápsula puede adherirse a la pared lateral del iliaco. Por tal razón, es indispensable aplicar tracción preoperatoria antes de la reducción cerrada o abierta.

En las luxaciones altas, es posible combinar

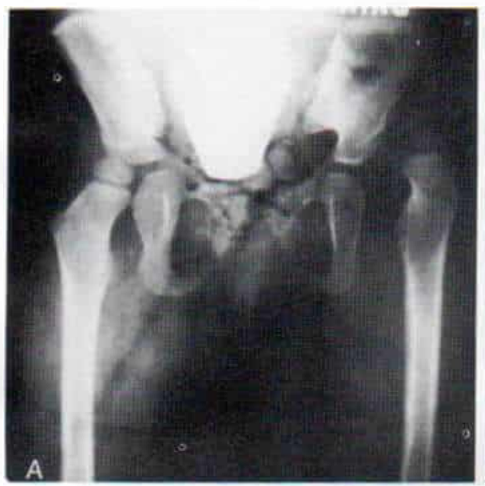




Fig. 2-172. Luxación congénita de la cadera en un niño de tres años.

A, radiografía anteroposterior en el preoperatorio. B, radiografía en posoperatorio después de reducción abierta con acortamiento femoral.

la reducción abierta con el acortamiento femoral. Existe controversia en cuanto a si debe aplicarse tracción antes de la reducción, si se hace acortamiento femoral con reducción abierta. Tachdjian recomienda emprender la tracción cutánea a todos los pacientes (*no esquelética*) antes de la cirugía, pues con ella se llevará al mínimo, y quizá se evite, el peligro de complicaciones vasculares.

Indicaciones. Las indicaciones para la reducción abierta incluyen luxación de cadera que no puede reducirse; cadera que necesita posiciones extremas para conservar la reducción; y reducción inestable o no concéntrica. Cualquiera de estas situaciones exige la práctica de reducción abierta de la cadera. Una vez que camina el niño, la reducción abierta debe realizarse por la vía de acceso anterolateral. La técnica quirúrgica se describe en la lámina 14. La figura 2-170 representa un caso ilustrativo.

La luxación alta y la que no puede reducirse después de tracción preliminar necesitarán acortamiento femoral combinado con reducción abierta de la cadera. Es indispensable que antes de la cirugía se practique una tomografía computadorizada para saber el grado exacto de antetorsión femoral y del acetábulo.

La desrotación sistemática del fémur con acortamiento femoral puede ocasionar retrotorsión y desplazamiento posterior de la cabeza femoral (fig. 2-171). La técnica de acortamiento femoral con osteotomía por desrotación, combinada con reducción abierta de la cadera, se muestra en la lámina 15. Un caso ilustrativo se incluye en la figura 2-172.

Luxación prenatal de la cadera

La luxación de la cadera in utero puede aparecer en diversos periodos de la gestación: en la duodécima o decimoctava semanas o en las cuatro semanas finales del embarazo. La gravedad de las modificaciones patológicas varía con la edad del feto en que ocurrió la luxación, y cuanto más haya durado ésta, más intensos serán los cambios patológicos.

Por lo común, en la luxación prenatal, el acetábulo es pequeño, muy superficial y plano en su mitad superior, lleno de tejido fibrograso y sin el tamaño suficiente para contener la cabeza femoral (fig. 2-173, *C*). El ligamento redondo está hipertrófico, y la cápsula muestra engrosamiento, dilatación y adherencia notables a la cabeza femoral. Los planos de tejidos blandos están poco definidos, y las contracturas son tan intensas que impiden cualquier reducción por manipulación. La cabeza femoral está desplazada en plano alto, y se articula en un acetábulo secundario en la pared lateral del iliaco. La cabeza mencionada tiene distorsión en su forma, está aplanada

El texto continúa en la página 425

Reducción abierta de la luxación congénita de la cadera por la vía de acceso anterolateral

TECNICA OPERATORIA

A, se coloca al paciente en posición lateral y se preparan en forma aséptica y cubren con lienzos estériles todo el miembro pélvico, la mitad afectada de la pelvis y la porción inferior del tórax, para permitir el movimiento libre de la cadera. Después se cambia de posición al paciente para que esté totalmente acostado sobre su espalda. Conviene contar con un intensificador de imagen para control radiográfico.

La incisión cutánea va desde la unión de los tercios posterior y medio de la cresta iliaca, hasta la espina iliaca anterosuperior, y después en sentido distal hasta el muslo en un tramo de 7 a 10 cm, en el surco entre el tensor de la fascia lata y el sartorio.

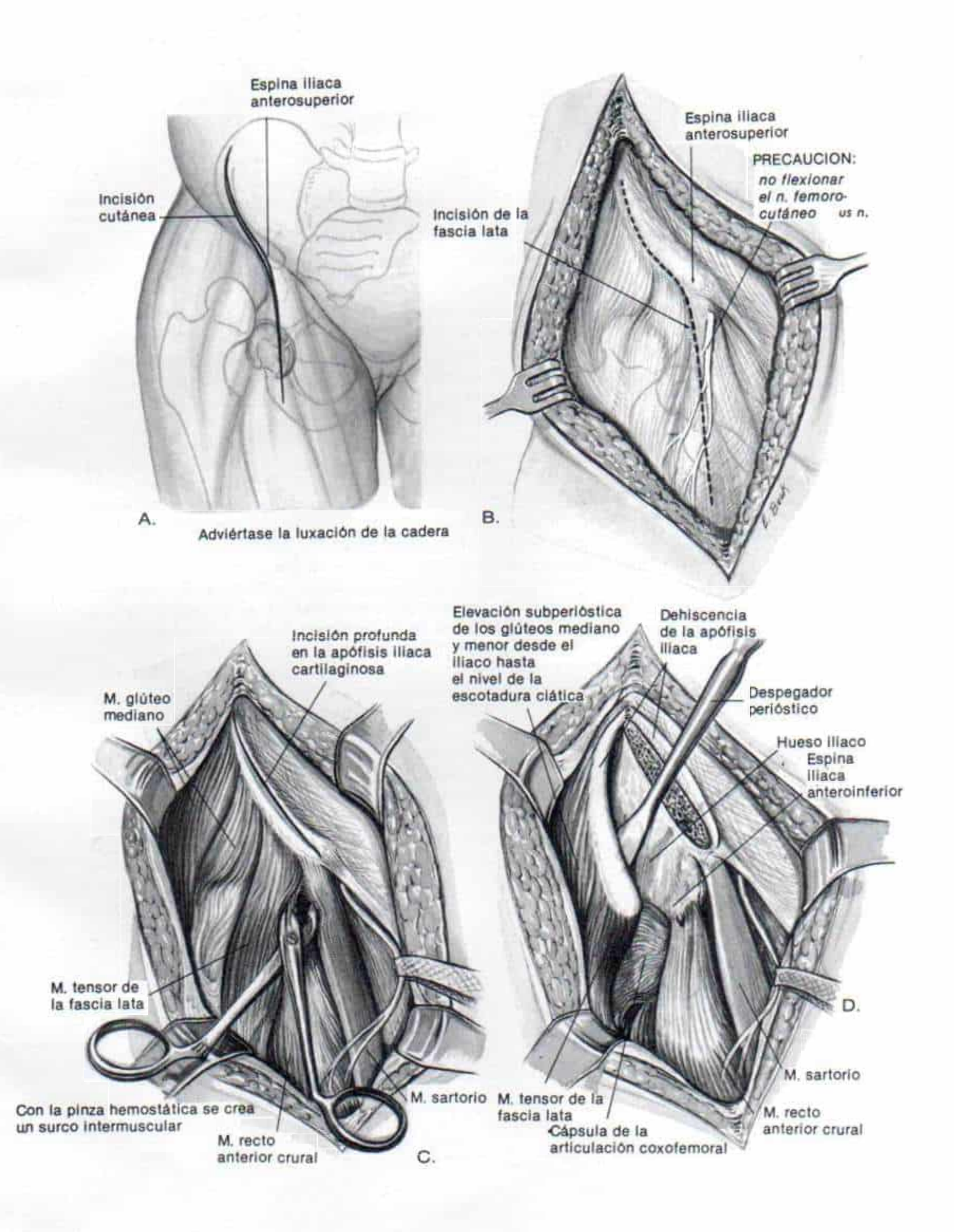
B, la aponeurosis profunda se secciona sobre la cresta iliaca y se abre la fascia lata de manera que su corte concuerde con el de la incisión de piel.

Se identifica el nervio femorocutáneo; cruza el sartorio a 2.5 cm en sentido distal a la espina iliaca anterosuperior, y está muy cerca del borde lateral de dicho músculo. Se hace una incisión longitudinal sobre la porción interna de la aponeurosis que cubre al tensor de la fascia lata; en esta franja de 1 cm de anchura la aponeurosis se despega por disección cortante y se utiliza para proteger el nervio femorocutáneo, en tanto se separa éste hacia adentro, con un fragmento de tubo de silástico o una cinta para herniorrafia.

C, el operador utiliza la disección roma para abrir el surco entre el músculo tensor de la fascia lata, hacia afuera, y el sartorio y el músculo recto anterior crural, hacia adentro, y deja al descubierto la capa grasa de tejido que cubre el frente de la cápsula de la articulación coxofemoral. Las ramas ascendentes de los vasos circunflejos femorales externos (laterales) cruzan la porción media de la incisión y si están en el trayecto de ella, habrá que aislarlos, pinzarlos, seccionarlos y ligarlos.

D, con un bisturi, el operador corta la apófisis iliaca cartilaginosa a través de la porción media, hasta el hueso, desde la unión de los tercios posterior y medio, hasta la espina iliaca anterosuperior. Con un despegador perióstico ancho, efectúa el despegamiento subperióstico de la porción lateral de la apófisis y el tensor de la fascia lata y los músculos glúteo mediano y menor, y se separan en un solo bloque hasta el borde superior del acetábulo, en el plano anterior y hasta la escotadura ciática mayor, en plano posterior.

Lámina 14. Reducción abierta de la luxación congénita de la cadera por la vía de acceso anterolateral



Reducción abierta de la luxación congénita de la cadera por la vía de acceso anterolateral (continuación)

E, en siguiente término, el operador despega el punto de origen del músculo sartorio, en la espina iliaca anterosuperior, y lo marca con suturas de Mersilene 2-0 en "látigo" ("lazadas") para su recolocación ulterior en su mismo punto de origen. El sartorio se refleja en sentido distal y medial. Los dos fascículos del recto anterior crural (el directo que proviene de la espina iliaca anteroinferior y el reflejo que viene del borde superior del acetábulo) se seccionan en su punto de origen y se marcan con suturas de Mersilene 2-0 en "látigo" y separan en sentido distal.

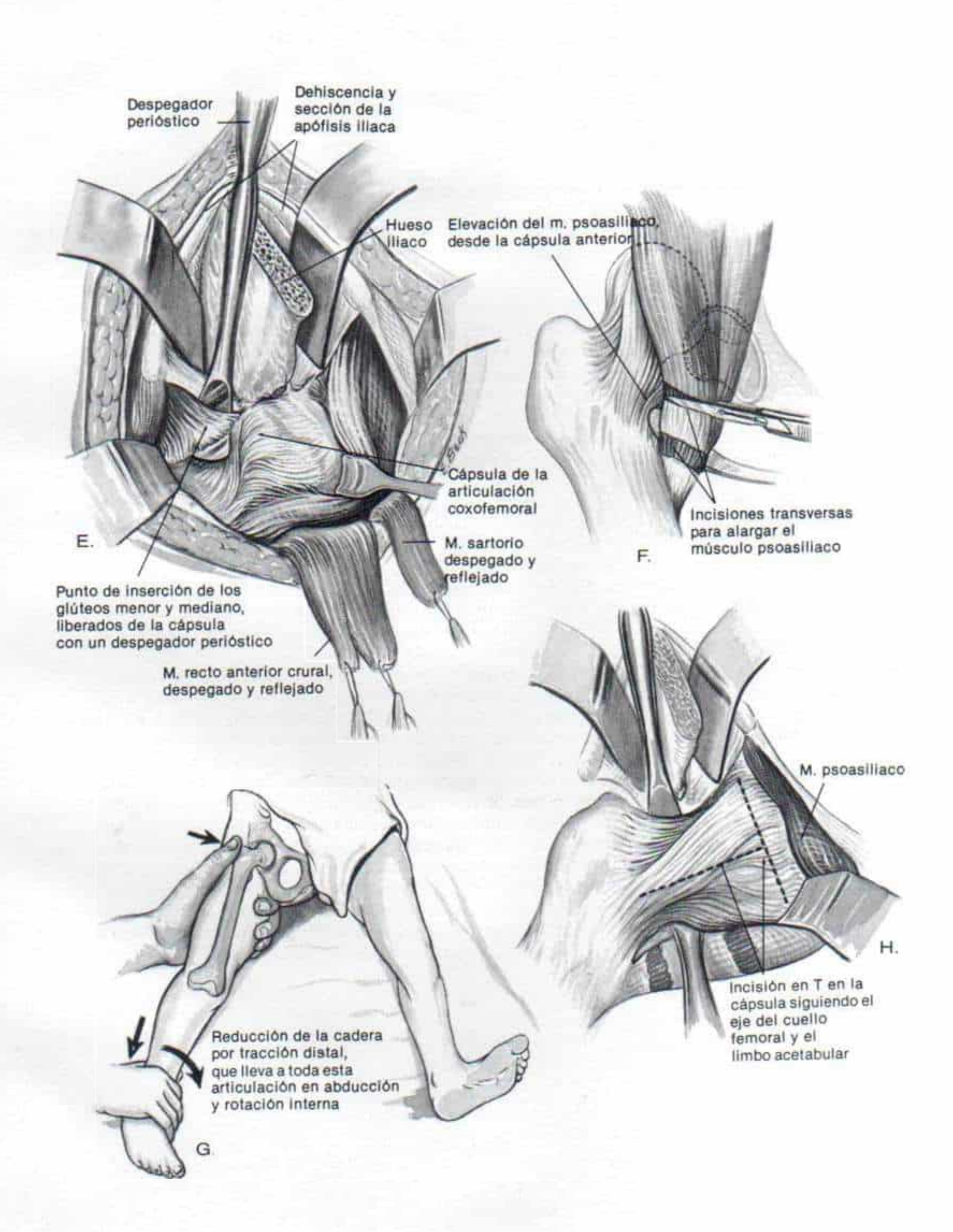
F, después se flexiona la cadera, y se coloca en abducción y rotación lateral, para dejar al descubierto las fibras del músculo iliaco, el tendón del psoasiliaco y el trocánter menor. El operador pasa por detrás del nervio crural una cinta húmeda para herniorrafia, y lo separa con gran suavidad hacia adentro, junto con los vasos femorales. Con una torunda humedecida y un despegador perióstico eleva las fibras del músculo iliaco y las diseca de la cápsula, y de este modo descubre esta última en sentido superior, interior e inferior.

El músculo iliaco por lo común es corto; se le alarga por medio de dos incisiones transversas únicamente en sus fibras tendinosas. El operador tendrá cuidado de no lesionar la arteria circunfleja interna. Cuando se coloca a la cadera en hiperextensión, las fibras tendinosas se deslizarán y separarán sobre el músculo, y se alarga así el psoasiliaco.

G, en este punto se hace un intento de reducción de la cadera luxada, para identificar los factores que obstruyen la reducción cerrada. La manipulación no debe ser forzada. Si es imposible la reducción, quizá no se corrigieron los factores intracapsulares en la obstrucción, ni los extracapsulares (o ambos).

H, en siguiente término se seccionan la cápsula y la membrana sinovial en sentido paralelo a los bordes anterior y superior del acetábulo. El operador debe dejar un reborde suficiente (de 0.4 a 1.0 cm) de la cápsula en sentido medial con el acetábulo, y marcarla con puntos de Mersilene 2-0, para capsuloplastia ulterior. En sentido superior, se hace una incisión longitudinal de manera paralela al cuello del fémur, que convierta la incisión capsular en una incisión en T. Los bordes libres de la cápsula se marcan con puntos de Mersilene 2-0, para tracción y plicación ulteriores.

Lámina 14. Reducción abierta de la luxación congénita de la cadera por la vía de acceso anterolateral



Reducción abierta de la luxación congénita de la cadera por la vía de acceso anterolateral
(continuación)

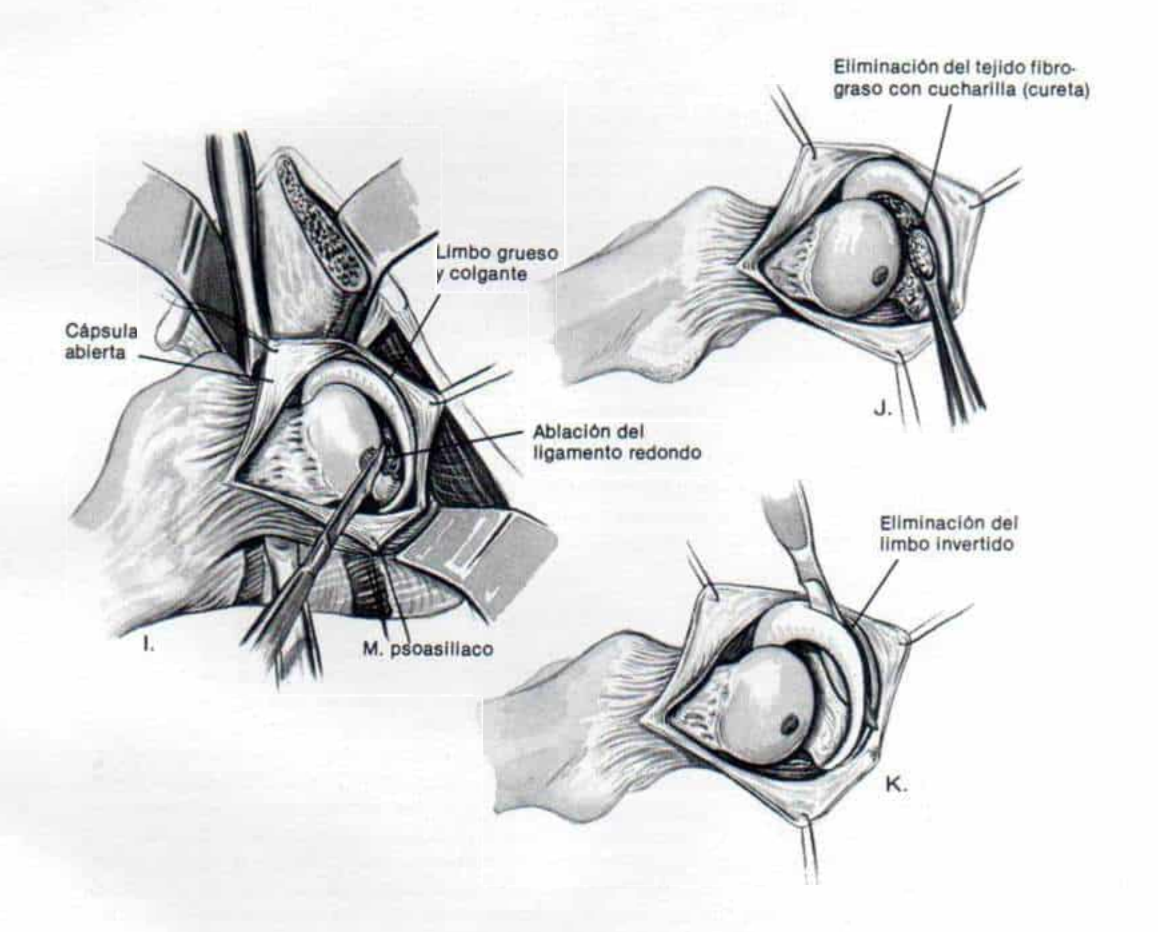
I, el operador inspecciona la articulación coxofemoral en busca de factores intraarticulares que obstaculicen la reducción. El ligamento redondo por lo común está alargado y engrosado, y puede evitar la reducción anatómica; si posee tales características, debe ser eliminado. En primer lugar se secciona el extremo de dicho ligamento en la cabeza del fémur y el extremo contrario se identifica hasta la escotadura acetabular en la porción inferior del acetábulo verdadero, sitio en que se secciona por dos cortes, uno anterior y otro posterior. En esta forma se evita la lesión de la rama acetabular de los vasos obturadores, y el operador puede liberar fácilmente el ligamento transverso del acetábulo, que desplaza hacia arriba con la porción inferior de la cápsula.

J, en siguiente término se revisa el acetábulo y puede estar lleno de tejido fibrograso que puede interferir en el asentamiento óptimo de la cabeza femoral dentro de la concavidad del acetábulo; en este caso se extirpa con un bisturí y una cureta. Sin embargo, hay que tener cuidado de no eliminar con él el cartílago articular.

K, el limbo puede estar invertido dentro el acetábulo, y en esta situación se hace eversión de su borde libre con un gancho romo, y se toma con una pinza hemostática. Su base se libera con la punta del gancho o el bisturí, y se elimina con tijeras curvas fuertes. Es importante no lesionar zonas de crecimiento en el borde del acetábulo.

En siguiente término, el cirujano inspecciona y valora: 1) la profundidad del acetábulo y la inclinación de su techo; 2) la forma de la cabeza femoral y la uniformidad y estado del cartílago hialino articular que la cubre; 3) el grado de antetorsión del cuello femoral, y 4) la estabilidad de la cadera después de la reducción. La cabeza femoral se lleva adentro del acetábulo bajo reducción directa con flexión, abducción y rotación medial de la cadera, en tanto se aplica tracción y presión suave contra el trocánter mayor. La maniobra mencionada "se invierte" para volver a luxar la cadera. Se valora la posición de la cadera cuando la cabeza femoral "sale" del acetábulo, y el operador deja constancia escrita de tal cifra, en la hoja quirúrgica. Si es necesario, alrededor de la cabeza cartilaginosa del fémur se coloca una gasa estéril fina de tantalio para "delinearla"; se reduce la cadera y se hacen radiografías. Después se quita la gasa de tantalio. Si la articulación de la cadera es inestable o si después de reducción bajo visión directa hay "cubrimiento" insatisfactorio de la cabeza femoral en sentido superior y anterior, el cirujano debe decidir si practica la osteotomía de Salter del iliaco o una osteotomía por desrotación de la porción proximal del fémur, en esa misma operación.

Lámina 14. Reducción abierta de la luxación congénita de la cadera por la vía de acceso anterolateral



Reducción abierta de la luxación congénita de la cadera por la vía de acceso anterolateral (continuación)

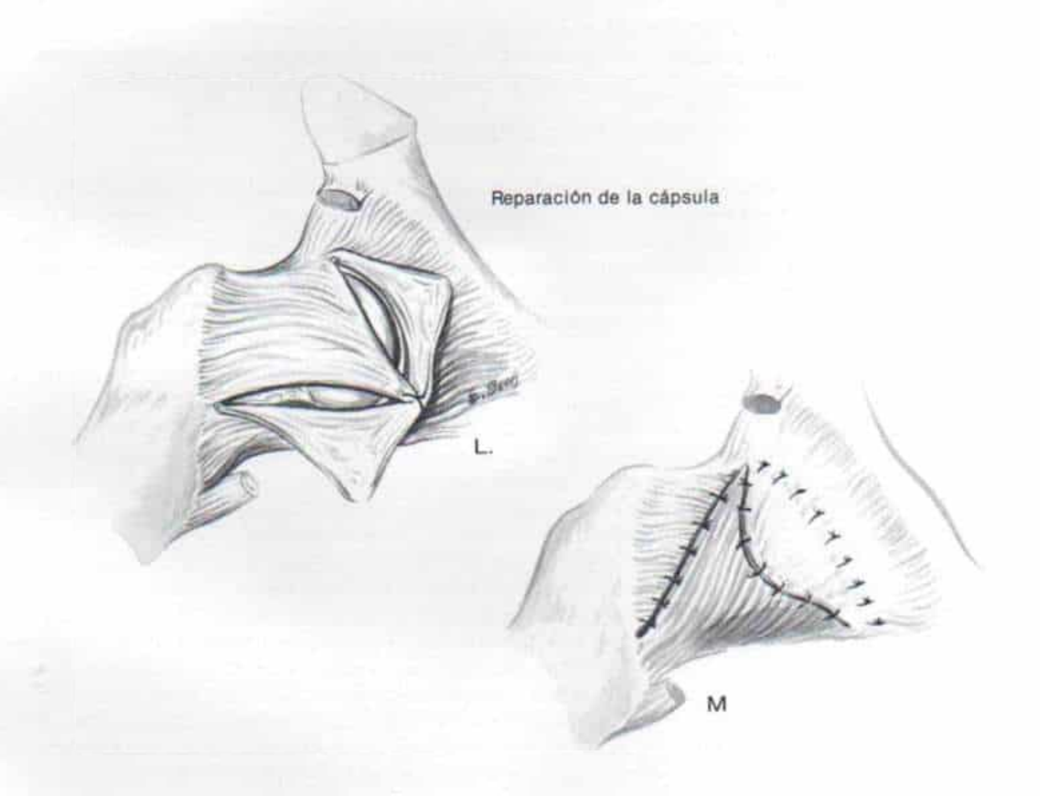
L y **M**, en siguiente término se practica capsuloplastia cuidadosa, y es de enorme importancia conservar la cabeza femoral en su posición anatómica en el acetábulo. Con la cabeza ya reducida, un segundo asistente sostiene la articulación coxofemoral en abducción de 30°, flexión de 30 a 45° y rotación medial de 20 a 30°, durante el resto de la operación. El grado de rotación medial dependerá de la intensidad de la antetorsión.

La gran invaginación superior redundante de la cápsula debe ser obliterada por plicación y superposición de los bordes libres. También es necesario "ajustar" la cápsula a tensión en los lados interno y anterior, por medio de cierre "imbricado". Si es demasiado laxa y redundante, puede extirparse una parte de ella. En primer lugar se evierte la porción medial de la cápsula que quedó unida al borde del acetábulo, al tensar los puntos de Mersilene, en sentido anterior y superior. En siguiente lugar se tira del segmento superolateral de la T, en sentido inferointerno, y se sutura con puntos separados, a la superficie interna de la cápsula, en ese sitio. Después se desplaza hacia arriba el segmento inferolateral para que quede sobre el segmento superolateral, y se sutura con puntos separados a la superficie superoposterior interna de la porción interna de la cápsula. Más adelante se "ajusta" la cápsula por tensión hacia adelante y adentro, de modo que se lleve el segmento medial sobre los segmentos laterales, y se le suture por medio de puntos separados de Mersilene. No es necesaria la fijación esquelética, es decir, el uso de un clavo de Steinmann para fijar la porción proximal del fémur al iliaco porque la articulación coxofemoral será muy estable después de la capsuloplastia recién descrita. Las dos mitades de la apófisis iliaca se suturan sobre la cresta iliaca. Se vuelven a suturar a su punto de origen el recto anterior crural y el sartorio. La incisión se cierra con las maniobras acostumbradas. Se hace una radiografía anteroposterior de las caderas para revisar por partida doble la concentricidad de la reducción antes de aplicar al pequeño una espica completa de cadera en un lado (enyesado pelvipodálico) y a la mitad en el otro, con abducción de 45°, flexión de 60 a 70° y rotación medial de 20 a 30°. Las rodillas siempre se flexionan 45 a 60° para relajar los músculos de la pata de ganso, y para controlar la rotación del enyesado.

ATENCION POSOPERATORIA

La inmovilización en una espica de cadera (enyesado pelvipodálico) después de la reducción abierta y la capsuloplastia dura cuatro a seis semanas. Cuando también se practica osteotomía femoral por desrotación u osteotomía de Salter del iliaco, de manera simultánea, la inmovilización en el enyesado se conservará durante seis semanas, solamente. Después de estos lapsos se practican incisiones para hacer el enyesado bivalvo y se hacen radiografías de las caderas después de quitar las mitades. Se permite al niño mover activamente sus extremidades pélvicas. Es mejor no practicar ejercicios pasivos, porque ponen a tensión los vasos acortados del retináculo. Por la noche se utiliza una espica bivalva de cadera, como la férula de abducción de cadera, y tan pronto se logra algún arco funcional de movimiento, se inicia el apoyo parcial de peso por medio de marcha "de tres puntos" en muletas. Es difícil a veces enseñar estas maniobras a un niño de corta edad. La reanudación de la bipediación, es decir, el apoyo total de peso en las extremidades se comienza en término de cuatro a seis semanas, después de quitar el enyesado sólido. La espica bivalva de cadera o la férula para abducción de esta zona, se utilizan durante las noches, en un lapso de seis a 12 meses, según la edad del niño, el grado de antetorsión femoral, y la adecuación del techo acetabular.

Lámina 14. Reducción abierta de la luxación congénita de la cadera por la vía de acceso anterolateral



Acortamiento femoral con osteotomía por desrotación combinada con reducción abierta de la cadera.

Tachdjian practica el acortamiento femoral y la osteotomía por desrotación a través de una incisión longitudinal lateral separada (consúltese la lámina 16, pasos **A** y **B**). (Coleman utiliza la vía de acceso iliofemoral y una gran incisión cutánea que comienza en la porción media de la cresta iliaca, sigue hacia adelante hasta la espina iliaca anterosuperior y después cursa en sentido distal 5 a 7 cm sobre la mitad superior del muslo, en una línea paralela al surco que está entre el tensor de la fascia lata y el sartorio, para después curvarse en sentido posterior sobre la cara externa de la mitad superior del muslo y terminar en la porción medio lateral del tramo superior del fémur. Profundiza tal incisión, secciona en forma transversal el tensor de la fascia lata y descubre el vasto externo subyacente al reflejar hacia afuera el tensor de la fascia lata ya seccionado. El operador deja intacta la inserción tendinosa del glúteo mayor, identificado en sentido posterior. El vasto externo se despega de su punto de origen, se eleva y refleja en sentido distal, para dejar al descubierto la superficie anterior y lateral de la región intertrocantérica y la diáfisis femoral en su porción superior.)

Técnicamente es más sencillo el descubrimiento de la porción superior de la diáfisis femoral por una incisión longitudinal separada en la porción superior del muslo, que sangra menos, y las cicatrices son más discretas, estéticamente. Es de enorme importancia descubrir un tramo suficiente de la diáfisis femoral en su porción superior, en plano subperióstico.

En caso de luxación irreducible, el acortamiento femoral facilita la reducción, y cuando ésta es difícil por la presión cada vez mayor que se ejerce en la cabeza, descomprime la cadera.

TECNICA OPERATORIA

A, el tramo por acortar se calcula desde el preoperatorio al medir la distancia entre el borde inferior de la cabeza femoral y el suelo del acetábulo. El techo del acetábulo verdadero puede ser oblicuo y deficiente y su medición hasta la punta de la cabeza femoral puede ocasionar problemas. Es importante que el acortamiento femoral no sea insuficiente. Si es inadecuado, no permitirá la colocación de la cabeza en el verdadero acetábulo y en el posoperatorio la presión en la cabeza femoral ocasionará necrosis del cartílago y rigidez de la articulación coxofemoral.

Otro método para calcular el tramo de fémur por eliminar para el acortamiento es reducir la cabeza femoral en el acetábulo y medir la superposición de los segmentos osteotomizados.

En siguiente lugar, se hace un "cálculo" de la longitud adecuada en la cara anterior del fémur, en sentido paralelo al eje longitudinal, para seguir como orientación y marca, que determine el grado de rotación después de la osteotomía y la resección. Como medida adicional de seguridad, Tachdjian recomienda la colocación de clavos de Steinmann de diámetro adecuado (con rosca), uno en el segmento femoral superior y otro en el distal.

B, en siguiente término se acorta el fémur por medio de dos osteotomías transversas paralelas. La primera inmediatamente distal al polo inferior del trocánter menor, y la segunda en sentido distal a él. Las osteotomías se practican con la sierra oscilatoria. El autor de este texto prefiere hacer en primer término una osteotomía en los cuatro quintos del hueso, en cada uno de los dos niveles. Después aplica una placa de cuatro orificios, de diámetro adecuado, en la cara lateral de la porción superior de la diáfisis femoral y la fija firmemente con dos tornillos al segmento superior. Las osteotomías se completan y se extirpa al segmento del fémur, y el segmento distal se rota hacia afuera y se ponen en aposición las superficies óseas.

C, después se insertan los dos tornillos más inferiores de tal modo que se fije la placa al segmento distal.

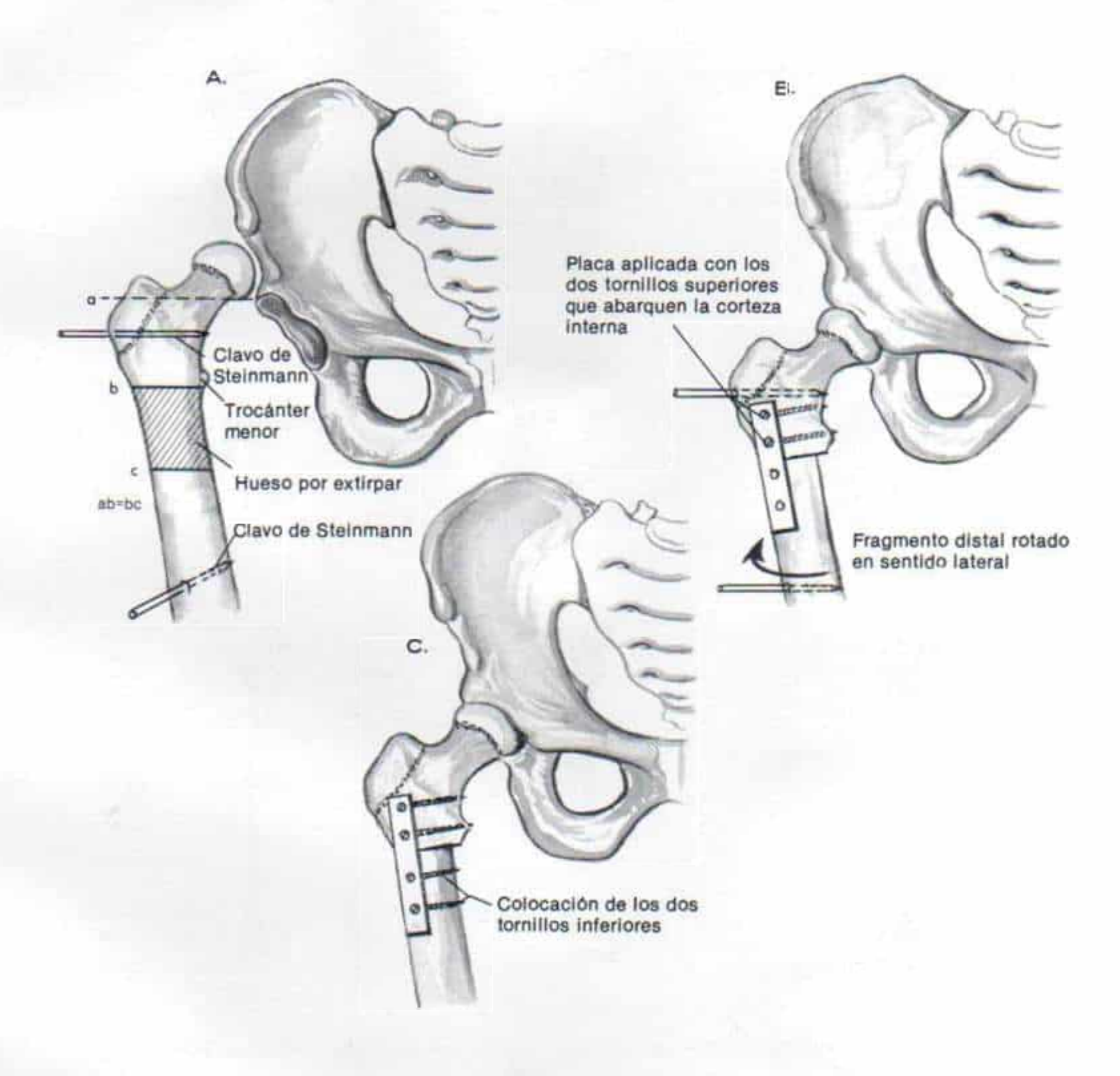
Después de fijar firmemente la osteotomía femoral se vuelve a colocar la cabeza en el acetábulo. El operador valora la estabilidad de la reducción y valora por partida doble la adecuación de la "descompresión" de la cadera. Por regla general, el grado de descompresión es adecuado si el cirujano puede "alejar" la cabeza femoral reducida, del acetábulo, unos 3 a 4 mm, sin gran tensión.

La incisión lateral en el muslo se cierra en la forma acostumbrada, y la reparación de la cápsula articular y otras medidas se practican como se señalan y describen en la lámina 14.

ATENCION POSOPERATORIA

Las medidas de atención son semejantes a las que se hacen después de reducción abierta de la cadera. La placa se quita tres a seis meses después de la operación, cuando ha cicatrizado sólidamente la osteotomía.

Lámina 15. Acortamiento femoral con osteotomía por desrotación combinada con reducción abierta de la cadera



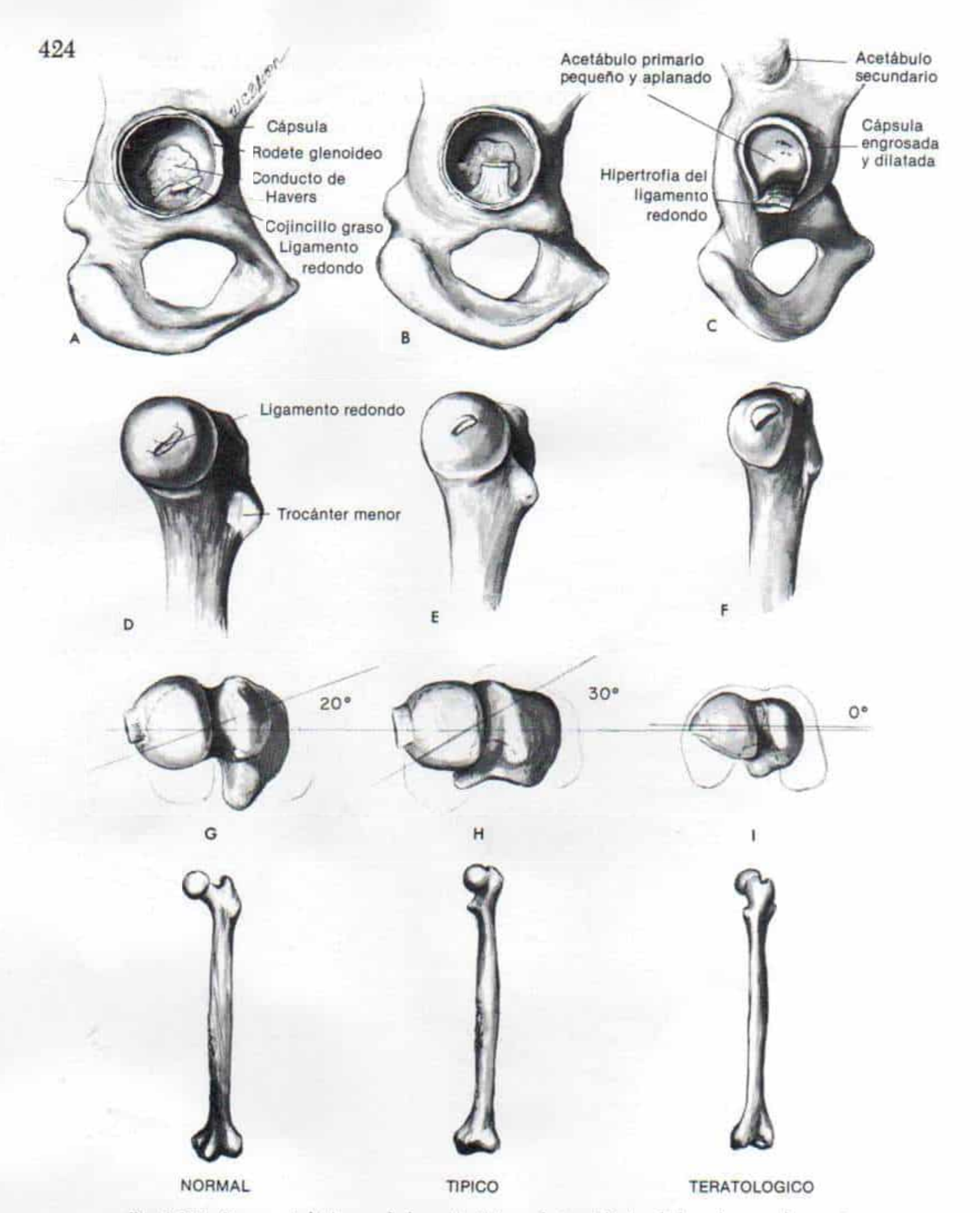


Fig. 2-173. Signos patológicos en la luxación típica y la teratológica de la cadera en el neonato.

A, **D** y **G**, cadera normal, con fines comparativos. **B**, en la luxación típica el acetábulo puede ser de circunferencia menor pero con forma y profundidad normales. Los datos patológicos notables incluyen laxitud anormal de la cápsula y elongación del ligamento redondo. **C**, el acetábulo en la luxación teratológica de la cadera es mucho menor de lo normal, más superficial y plano en su mitad superior, y lleno de tejido fibrograso. La cápsula muestra dilatación y engrosamiento notables. Adviértase también el engrosamiento del ligamento redondo. **E**, en la luxación típica, la cabeza femoral puede ser menor de lo normal pero su configuración es normal. **F**, en la luxación teratológica o prenatal, hay aplanamiento medial, forma distorsionada, y tamaño mucho menor de lo normal. **H**, en la luxación típica de la cadera, el ángulo de anteversión suele ser mayor de lo normal, y ser de unos 30°. **I**, en la luxación teratológica, el cuello femoral está acortado y prácticamente no muestra antetorsión. (Con autorización de Hass, J.: Congenital Dislocation of the Hip. Springfield, Ill., Charles C Thomas, 1951.)







Fig. 2-174. Luxación prenatal de la cadera en un niño de tres meses tratado por medio de reducción abierta y acortamiento femoral.

A, radiografías preoperatorias. **B**, radiografías posoperatorias. **C**, después de quitar las placas cuatro años más tarde.

en sentido interno, y es hipoplásica (fig. 2-173, *F*). El grado de antetorsión puede ser normal o mayor, o quizá no haya en absoluto antetorsión o retrotorsión. La cabeza femoral suele ser corta (fig. 2-173, *I*). La antetorsión femoral puede no aparecer en la luxación temprana que ocurre en la duodécima semana de gestación.

El tratamiento de la luxación prenatal es quirúrgico, a menudo con reducción y acortamiento femoral. Se necesita a veces reconstrucción del acetábulo (fig. 2-174). Tachdjian prefiere "planear" la reconstrucción acetabular como una técnica ulterior, y no practicarla con la reducción abierta.

Problemas y complicaciones

Nueva subluxación o nueva luxación. Factores anatómicos que causan inestabilidad de la reducción son la laxitud excesiva de la cápsula, la mayor antetorsión femoral, la antetorsión femoral o excesiva, y la insuficiencia del acetábulo.

En la patogenia de la típica luxación congénita de la cadera, la laxitud excesiva de la cápsula articular y sus ligamentos constituye un factor importante. Después del tratamiento cerrado, si la cápsula no se pone a tensión, o en casos tratados con reducción abierta, si la reparación de la cápsula es inadecuada o si

después de reparación adecuada se vuelve a estirar la cápsula, reaparecerán la subluxación y luxación, especialmente si junto con el cuadro anterior hay antetorsión femoral excesiva e insuficiencia acetabular.

El segundo factor anatómico en la nueva subluxación de la cadera es la antetorsión femoral excesiva. En casi todos los casos de luxación congénita típica de la cadera hay mayor anteversión femoral. Después de reducción cerrada, las fuerzas ejercidas por el acetábulo y los músculos en la porción proximal del fémur tienden a corregir la antetorsión excesiva, especialmente en el lactante y el niño de corta edad. En algunos niños persiste la antetorsión femoral y causará nueva subluxación de la cadera. El tercer factor anatómico en la inestabilidad es la persistencia de la antetorsión, y la insuficiencia del acetábulo. La subluxación puede ser reducible o irreducible.

Cuando se vuelve a subluxar la articulación de la cadera, es de máxima importancia practicar artrografía y tomografía computadorizada para precisar si puede lograrse la reducción concéntrica y completa, y qué factores causan la subluxación. ¿Se trata de los siguientes factores, en forma excesiva: laxitud capsular, antetorsión femoral, antetorsión del acetábulo, o deficiencia o inadecuación del acetábulo? Los cuatro factores pueden actuar solos o en combinación en la génesis de la subluxación.

El tratamiento depende de saber si la subluxación es reducible o irreducible. La forma irreducible obliga a reducción abierta.

La reducción concéntrica es el paso inicial para tratar la luxación congénita. La osteotomía femoral o del iliaco nunca se podrá practicar, salvo que se haya logrado la reducción concéntrica. El segundo paso es conservar la reducción y mejorar la estabilidad de la cadera. Un factor importante en el tratamiento es la edad del paciente. El tratamiento de la subluxación reducible depende de la edad del niño. En el lactante y el niño incluso de dos a tres años de edad, la inmovilización de la cadera en abducción, flexión y rotación lateral, pondrá a tensión la cápsula y también disminuirá la antetorsión femoral y acetabular. Tachdjian, por tal motivo, recomienda la inmovilización dinámica permanente por lapsos periódicos, en la lactancia y niñez temprana. Inicialmente, durante tres meses se necesita un enyesado de cadera (espica sólida). Una vez que el niño tiene tres años o más puede ser necesaria la osteotomía femoral o la del iliaco, para mejorar la estabilidad de la articulación de la cadera.

Osteotomía femoral para corregir la antetorsión excesiva y la desviación en valgo del fémur proximal

Indicaciones. Las principales indicaciones para la osteotomía proximal en la luxación congénita de la cadera son inestabilidad de dicha articulación y retardo del desarrollo normal del acetábulo causado por antetorsión femoral, desviación en valgo del fémur proximal o ambos trastornos. La corrección de estas anormalidades incrementará la inestabilidad de la cadera, y la reducción concéntrica estimulará el crecimiento normal y el desarrollo del acetábulo. Con la osteotomía femoral se busca corregir una deformación axil de la porción proximal del fémur y no crear otra, es decir, si la porción proximal del fémur tiene configuración normal está contraindicada la osteotomía femoral proximal en un intento de alcanzar estabilidad de la cadera, porque en tales casos las causas más probables de la inestabilidad son el acetábulo displásico y la laxitud de la cápsula.

Requisitos. *En primer lugar*, se necesita la reducción concéntrica y estable de la cabeza femoral en el acetábulo cuando la cadera está rotada hacia adentro (para neutralizar la antetorsión) y en abducción (para compensar la coxa valga). Si es imposible colocar en forma concéntrica la cabeza femoral dentro del acetábulo y estabilizar por abducción y rotación medial el miembro pélvico, la osteotomía femoral no mejorará la estabilidad de la cadera, y esta última mostrará subluxación después de osteotomía. *En segundo lugar*, debe haber un arco funcional o adecuado de movimiento de la cadera (de preferencia de abducción-aducción de 50 a 60° y rotación de 50 a 60°). La osteotomía femoral en presencia de limitación del arco de movimiento producirá deformidad en la actitud. Cuando se limita la rotación interna de la cadera a osteotomía rotacional lateral ocasionará la cadera con rotación hacia afuera, en tanto que cuando se restringe la abducción, la osteotomía en varo producirá una actitud de abducción de la cadera. *El tercer requisito* es la presencia de deformidad de la porción proximal del fémur.

En ausencia de antetorsión femoral no tiene

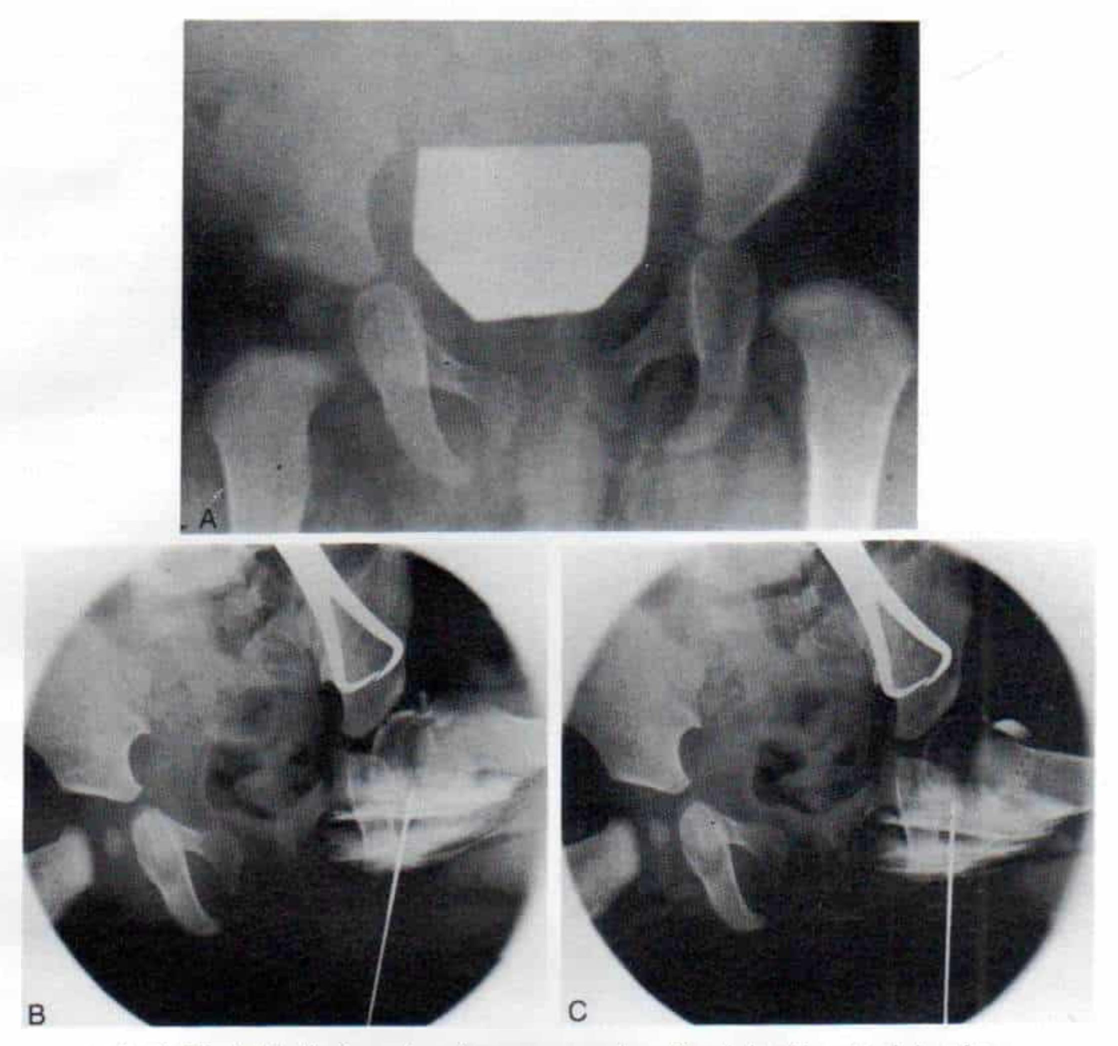


Fig. 2-175. Antetorsión femoral excesiva, como causa de recidiva de la subluxación de la cadera.

A, radiografía anteroposterior de ambas caderas en posición neutra de sostén de peso. Adviértase la subluxación de la cadera izquierda. B, abducción y rotación medial de la cadera. La subluxación puede reducirse. C, tomografía computadorizada en que se identifica antetorsión femoral excesiva y concentricidad de la reducción. El niño fue tratado por inmovilización de las caderas en flexión, abducción y rotación lateral, por medio de una férula.

sentido practicar osteotomía por desrotación y causar retrotorsión femoral, quizá subluxación posterior de la cadera. En ausencia de coxa valga no debe realizarse la osteotomía en varo. El autor no concuerda con Chuinard y Logan, quienes recomiendan la osteotomía en varo siempre en el tratamiento de la luxación congénita de la cadera en niños de 18 meses de edad o mayores. Chuinard afirma que se corrige poco a poco el ángulo del varo con el crecimiento esquelético, pero tal hecho es impredecible, posiblemente en niños mayores de cinco o seis años.[138,139,142,143] Un factor importante en la corrección espontánea es la salud de la fisis capital. La osteotomía por varización está contraindicada en presencia de necrosis total de la cabeza femoral. Otra consideración sería la longitud del miembro. La osteotomía por varización acorta el miembro y tal acortamiento puede ser temporal o permanente.

Valoración preoperatoria. A menudo la deformidad aparente en valgo de la cabeza femoral se debe a antetorsión excesiva. Las ra-

diografías anteroposteriores de la porción superior del fémur con la cadera en diversos grados de rotación interna, demostrará que la "coxa valga" es solamente aparente, es decir, el ángulo capital-diafisario femoral disminuirá al aumentar la rotación medial de la cadera. Es importante diferenciar la deformidad en valgo verdadera, de la aparente.

Antes de la cirugía, hay que practicar estudios radiográficos detallados para precisar el grado de deformación de la porción proximal del fémur y el acetábulo y demostrar las relaciones articulares entre la cabeza femoral y el acetábulo que pueden preverse después de la osteotomía femoral. Se recomiendan los siguientes estudios radiográficos.

En primer lugar, la proyección anteroposterior de ambas caderas con ellas en posición neutra (como abducción-aducción, rotación medial-lateral y flexión-extensión) aportará datos sobre la posición de la cabeza femoral en el acetábulo en la postura normal con apoyo de peso en los miembros pélvicos (fig. 2-175 *A*).

En siguiente lugar, se hacen radiografías anteroposteriores con las caderas en grados medidos perfectamente de rotación medial y abducción para llevar a la cabeza femoral en un plano concéntrico dentro del acetábulo. El grado de rotación medial es el elemento que rige el ángulo de desrotación necesario, y el grado de abducción es el que determina el grado del ángulo de varo necesario para la concentricidad de la cadera en posición de apoyo ponderal (fig. 2-175, *B*). A menudo en el esqueleto inmaduro del joven se hace artrografía para saber el grado de concentricidad de la reducción (fig. 2-175, *C*).

Por último, el grado de antetorsión femoral se precisa con exactitud por tomografía computadorizada.

Nivel de osteotomía. La selección del *nivel de osteotomía* exacto es importante. En la literatura sobre el tema se ha dicho que la osteotomía se practica a niveles intratrocantérico, subtrocantérico y supracondíleo.[121,143,581,828-829] Tachdjian recomienda decididamente el nivel intertrocantérico, es decir, por arriba del nivel del trocánter menor y de la inserción del psoasiliaco y del glúteo mayor, por las razones siguientes. En primer lugar, con la osteotomía por desrotación se busca corregir la antetorsión femoral excesiva, lo cual significa que cuando la cabeza femoral está concéntricamente dentro del acetábulo, el trocánter menor está por detrás en relación con el centro de rotación de la cabeza femoral. Por tal motivo, la cadera tiene una notable tendencia a rotar lateralmente, por la tensión que ejerce el músculo psoasiliaco. Si el nivel de osteotomía de subrotación es subtroncatérico, es decir, por debajo del trocánter menor, y el fragmento distal está rotado hacia afuera, el músculo psoasiliaco rotará el muslo todavía más afuera; en otras palabras, la osteotomía subtrocantérica crea una retrotorsión patológica del trocánter menor. Si la osteotomía por desrotación se practica a nivel intertrocantérico, desplazará hacia adelante el trocánter menor, disminuirá la fuerza rotatoria del psoasiliaco y el glúteo mayor y conservará la potencia rotatoria medial de los aductores de la cadera y otros músculos pelvifemorales. En segundo lugar, la osteotomía intertrocantérica permite la corrección eficaz y simultánea de la deformidad en valgo de la porción proximal del fémur (si está indicado), sin cambiar el eje de la diáfisis femoral. En tercer lugar, a nivel intertrocantérico, las fuerzas antagónicas de los segmentos osteotomizados son más amplias y el área mayor de contacto óseo facilita la cicatrización rápida.

Consideraciones biomecánicas. La osteotomía femoral intertrocantérica ejerce efectos netos en la *biomecánica de la cadera*.[978] En primer lugar, el brazo de palanca de los músculos abductores de la cadera cambia al modificar la dirección y longitud del eje del cuello femoral. En segundo lugar, la varización elevará el trocánter mayor e influirá negativamente en la tensión de los músculos abductores de la cadera (fig. 2-176, *A* y *B*). En tercer lugar, los cambios en el eje del cuello femoral alterarán la congruencia de la cabeza en relación con el acetábulo (fig. 2-176, *C* y *D*). Por último, las líneas de tensión cambiarán con las modificaciones del eje del cuello femoral con la remodelación de la estructura ósea.

Métodos para controlar los fragmentos. Pueden depender de la preferencia del cirujano. En la literatura ortopédica se han descrito diversos métodos de osteosíntesis de la osteotomía femoral superior, como alambres sencillos circulares, alambres de Kirschner cruzados o clavos de Steinmann, placa acodada con tornillos, placas anguladas, y placa con clavo. Sea cual sea la técnica utilizada, es de suma importancia que quede indemne la fisis del trocánter mayor y la cabeza femoral. Las pla-

El texto continúa en la página 439

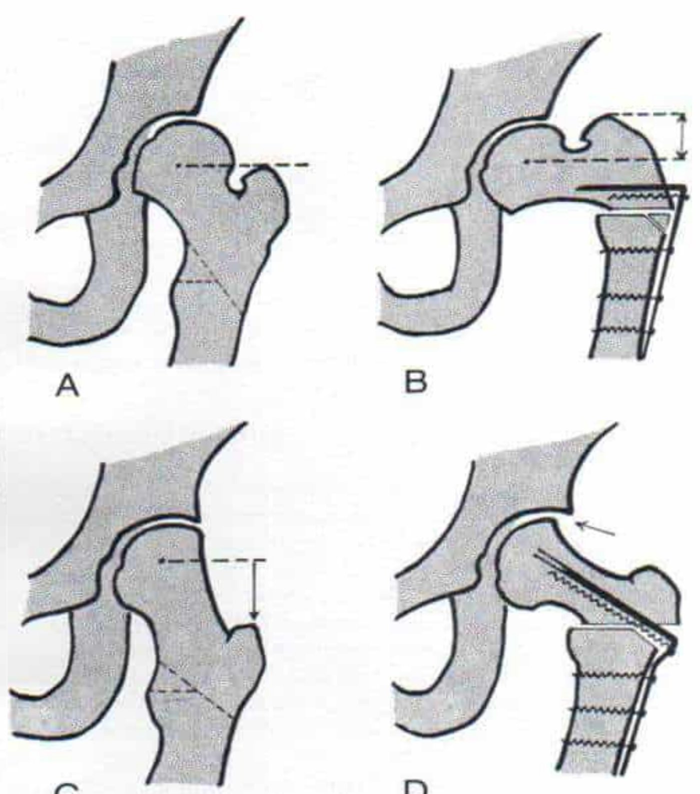


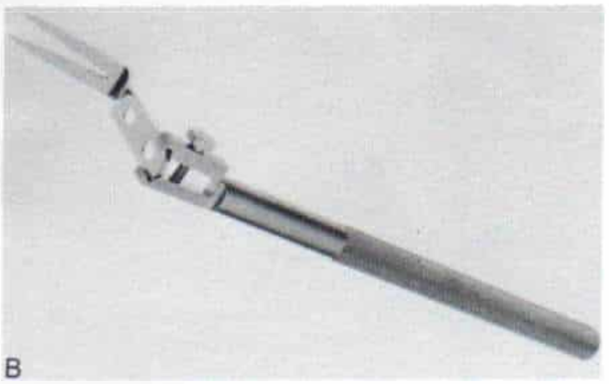
Fig. 2-176. Efectos de la osteotomía intertrocantérica en la biomecánica de las caderas.

A y **B**, osteotomía en varo, que elevará el trocánter mayor. **C** y **D**, la congruencia de la cadera se modificará con los cambios en el eje del cuello femoral. (Con autorización de Tachdjian, M.O. (ed.).: Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982.)



Fig. 2-177. Placa bifurcada de Wagner (de ángulo fijo) con instrumento especial de fijación.

A, vista oblicua de la placa en tres diferentes tamaños. **B**, instrumento de colocación de la placa angulada.



Técnica de Wagner de osteotomía intertrocantérica oblicua y fijación interna con placa angulada bifurcada

TECNICA OPERATORIA

A, la operación se practica con la persona en decúbito supino en una mesa quirúrgica radiolúcida. Es importante contar con control radiográfico con intensificador de imagen. Algunos cirujanos prefieren operar al niño de mayor edad en una mesa para fracturas porque es técnicamente más fácil hacer una radiografía lateral de la cadera. Se hace una incisión longitudinal recta mediolateral que comience en la punta del trocánter mayor y se extienda en sentido distal en forma paralela al fémur, en un tramo de 10 a 12 cm. Se secciona el tejido subcutáneo de modo concordante con la incisión de la piel.

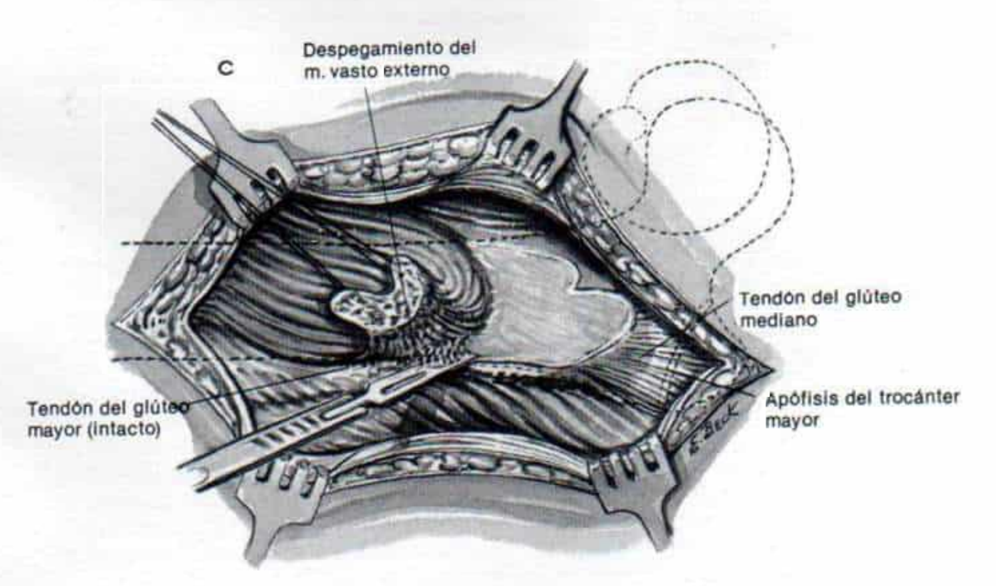
B, se descubre la fascia lata al profundizar la disección, y en primer término se secciona con un bisturí y después de manera longitudinal por medio de tijeras, en dirección de las fibras. El corte de la fascia lata debe quedar por detrás del tensor de tal estructura, para no hacer dehiscencia de sus fibras.

C, por retracción, el cirujano visualiza el vasto externo. En siguiente término, descubre la región anterolateral de la porción proximal del fémur y el área trocantérica. Es de suma importancia no lesionar la placa de crecimiento del trocánter mayor. El punto de origen del vasto externo se secciona en sentido transverso desde el borde inferior del trocánter mayor hasta la superficie posterolateral del fémur. Las fibras del vasto externo se elevan desde el tabique intramuscular lateral y la inserción tendinosa del glúteo mayor.

Lámina 16. Técnica de Wagner de osteotomía intertrocantérica oblicua y fijación interna con placa angulada bifurcada

A
Incisión cutánea
Trocánter mayor

B
M. tensor de la fascia lata
Corte de la fascia lata



Técnica de Wagner de osteotomía intertrocantérica oblicua y fijación interna con placa angulada bifurcada (continuación)

D, para descubrir la superficie posterior del fémur, el cirujano recurre a un osteótomo ancho curvo para seccionar la delgada capa cortical desde la línea áspera. Esta maniobra evita la hemorragia de los vasos perforantes. Prosigue al descubrir la superficie anterior, lateral y posterior del fémur por colocación de separadores Chandler o Cobra en sentido anterointerno o posteroexterno.

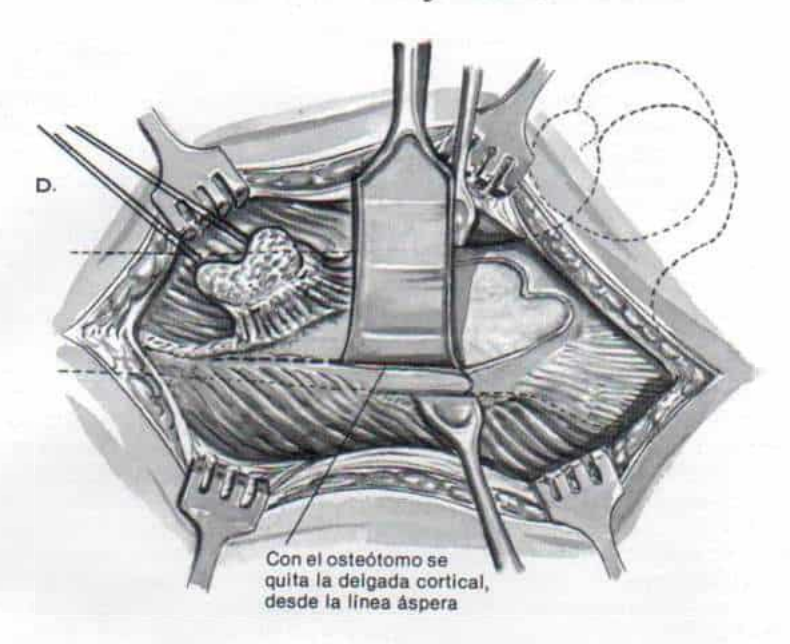
E y **F**, la cabeza femoral se lleva en forma concéntrica dentro del acetábulo por abducción y rotación medial de la cadera; su posición se corrobora por medio del intensificador de imagen. El operador coloca un clavo de Steinmann de 3 mm en sentido inmediatamente distal a la placa del crecimiento apofisario del trocánter mayor, a través de la corteza lateral de la diáfisis femoral, de manera paralela al suelo del quirófano y en sentido perpendicular al plano medio del paciente. El clavo se introduce después de una perforación en sentido medial, siguiendo el eje longitudinal del eje del cuello. Esta posición del fémur proximal puede ser "reproducida" en cualquier momento de la operación al colocar el clavo de Steinmann de modo paralelo y horizontal al suelo y a 90° respecto al eje longitudinal del paciente, y ello constituye un método muy sencillo y confiable para la orientación precisa del fémur en su porción proximal.

G, con una sierra de oscilación lenta el operador hace una osteotomía intratrocantérica en sentido paralelo al clavo de Steinmann y a su nivel, con la punta por debajo de la esquina inferolateral del cuello femoral. Es importante no penetrar la corteza interna del cuello femoral. Las superficies de corte deben ser lisas, de modo que haya aposición precisa y contacto estable. Es mejor actuar con suavidad y abstenerse de manipular el fragmento proximal por apalancamiento del clavo de Steinmann, porque el hueso puede estar atrófico y "trozarse" y en vez de ello es mejor manipular el segmento distal. Se introduce un osteótomo plano y ancho en el sitio de la osteotomía y se abre la hendidura de osteotomía por abducción y rotación lateral del miembro pélvico, que es llevado a posición neutra (respecto a la aducción-abducción y rotación medial-lateral). En siguiente término con la sierra oscilatoria quita un segmento cuneiforme pequeño del pico interno del segmento distal. Si se extirpa sólo un segmento cuneiforme grande se eliminará demasiado hueso.

H, con el fragmento proximal en la posición exacta (es decir, el clavo de Steinmann en sentido paralelo al suelo del quirófano y en sentido perpendicular al plano medio del paciente), se desplaza hacia adentro el fragmento distal aproximadamente un tramo que sea la mitad del diámetro de la diáfisis. El sitio de inserción de la hoja bifurcada de la pinza Altdorf para cadera será el que determine el grado de desplazamiento medial. La inserción más medial de la hoja ampliará el grado de desplazamiento interno del fragmento distal y ello tiene una ventaja definitiva. La osteotomía por varización sin desplazamiento medial desplaza la diáfisis y el trocánter mayor más hacia afuera desde la línea media. Esta posición de varo del eje del miembro somete al extremo proximal del fémur a una fuerza de flexión o acodamiento que impide la cicatrización del hueso. Al desplazar en sentido medial el fragmento distal y llevarlo más cerca del centro de rotación de la cadera, se acorta el brazo de palanca que soporta peso, disminuye la fuerza de acodamiento y aumenta la fuerza de compresión. Desde el punto de vista biomecánico, el desplazamiento medial del fragmento distal estimula la cicatrización ósea y logra un mejor sostén óseo.

En siguiente término, se escoge la placa angulada de tamaño apropiado. El extremo proximal de la placa está bifurcado y la propia hoja tiene un ángulo de 130° respecto a la placa (fig. 2-177). El metal tiene la suficiente flexibilidad para que por medio de instrumentos se cambie el ángulo de la placa si es necesario. Inmediatamente por debajo del ángulo de la hoja y la placa hay un orificio redondo a través del cual se coloca un tornillo en el fragmento proximal. La placa también tiene dos orificios ovales para tornillo, que permiten contar con un tramo ajustable para la compresión. La hoja debe colocarse en el centro del cuello femoral y no debe sobresalir de su corteza ósea, ni los puntos de sus extremos bifurcados penetrar y lesionar la fisis de la cabeza femoral. La placa angulada se fija con precisión por medio de un instrumento especial de fijación, y con golpes cuidadosos del martillo, el extremo bifurcado se introduce en la superficie de osteotomía del fragmento proximal en sentido paralelo al eje longitudinal del cuello femoral. La posición de la hoja se corrobora por medio de radiografías con intensificador de imagen.

Lámina 16. Técnica de Wagner de osteotomía intertrocantérica oblicua y fijación interna con placa angulada bifurcada



E.

Descubrimiento de la
cabeza del fémur

Apófisis del tro-
cánter mayor

Fisis de
la cabeza
femoral

F.

Reducción concéntrica
de la cabeza del fémur
en el acetábulo (la
cabeza queda cubierta)

Clavo en el centro del
cuello femoral que no
alcanza la fisis de
cabeza de este hueso

Clavo de
Steinmann

Línea de
osteotomía

Abducción y
rotación medial
del miembro inferior

G.

NO "apalancar" el
clavo de Steinmann

Línea de
osteotomía

Aducción y rotación
lateral del segmento
distal para llevarlo
a posición neutra

H.

(Los brazos [en horquilla] están en el
centro del cuello. Las puntas de las
horquillas no llegan a la lámina de
crecimiento. Por la abertura entre
los brazos pasa el clavo de Steinmann)

La hoja en horquilla se colocó
con martillo a través de un
corte en el hueso esponjoso.
en el fragmento proximal

Portaplacas

Porción distal del fémur desplazada
en tramo que es la mitad del diámetro de
la diáfisis femoral.

Técnica de Wagner de osteotomía intertrocantérica oblicua y fijación interna con placa angulada bifurcada (continuación)

I y **J**, la hoja de la placa se coloca en sentido proximal dentro de la superficie de osteotomía y se "entierra" hasta que llegue casi al ángulo con la placa. El instrumento fijador se quita y se impacta a la hoja todavía más con un punzón. En siguiente lugar se practica un orificio de barreno para el tornillo compresivo en el fragmento proximal (se utilizan tornillos para el fragmento pequeño y en caso de placas con hojas de tamaño mediano, los tornillos estándar AO para corteza, en caso de que la placa sea de gran tamaño). El tornillo se introduce en el fragmento proximal y se fija con precisión la hoja bifurcada, al cuello femoral. Con el tipo de fijación señalado se logra estabilidad extraordinaria que es esencial en caso de que el hueso esté atrófico (si el hueso no está atrófico, algunos cirujanos prefieren colocar más tarde el clavo en el cuello del fémur).

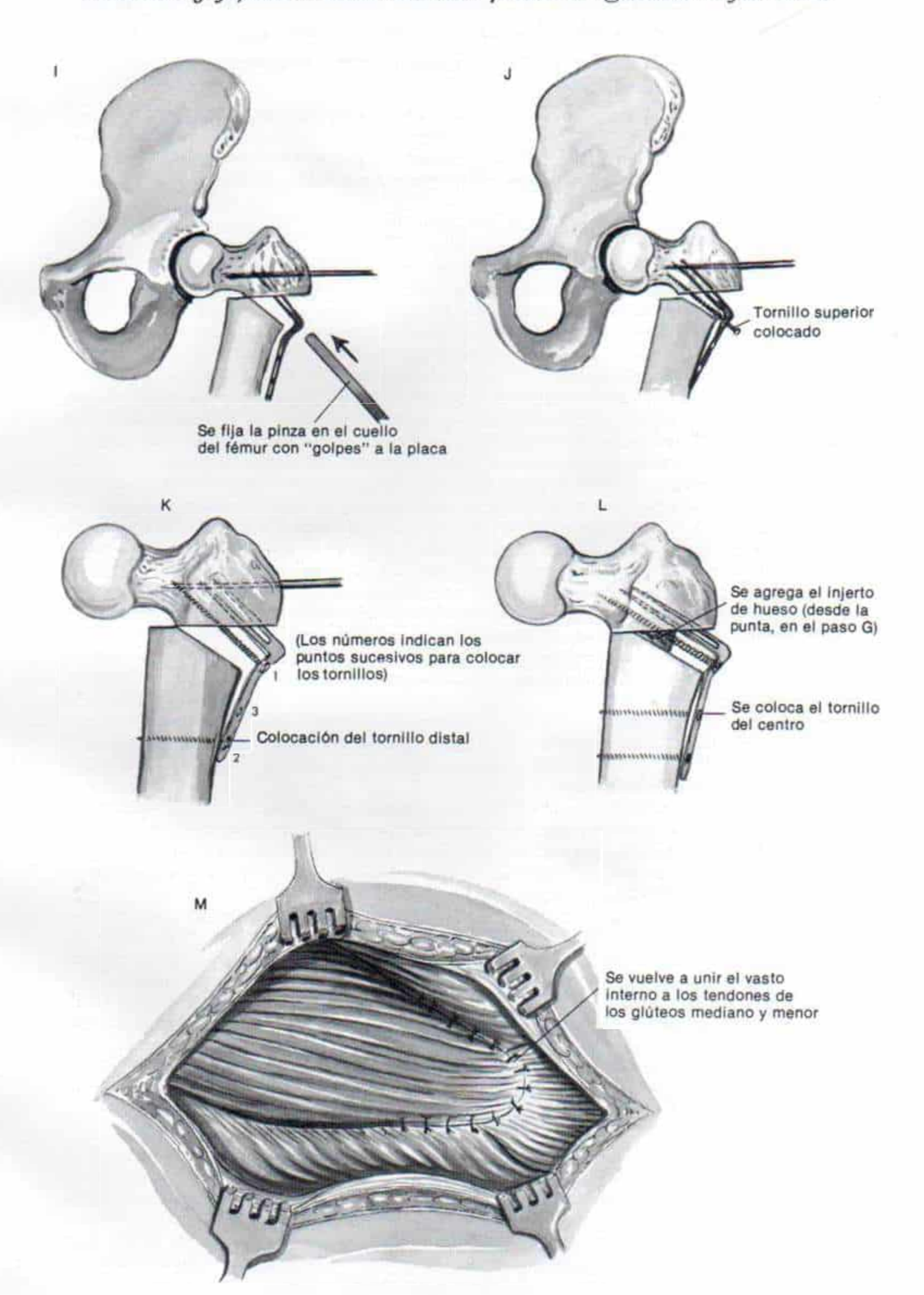
K y **L**, en siguiente lugar se logra la compresión interfragmentaria. En primer término, se adaptan las superficies de osteotomía en la posición deseada y se presta atención meticulosa a conservar el clavo de Steinmann en sentido paralelo al suelo del quirófano y en sentido perpendicular al eje longitudinal del paciente, y el fragmento distal en posición neutra (de abducción-aducción y rotación medial-lateral). En segundo lugar, se colocan deliberadamente los fragmentos osteotomizados en una posición ligeramente "hipercorregida", y el fragmento distal se coloca con mayor desplazamiento medial, y el proximal con desplazamiento mayor distal en valgo, de tal modo que sólo el extremo distal de la placa toque la diáfisis femoral. La maniobra anterior permite conservar un espacio de 4 a 6 mm de ancho en el sitio de osteotomía e impacción conforme se fije la placa en el hueso. En primer término se coloca un tornillo de diámetro y tamaño apropiado, a través del orificio más distal de la placa, y después otro por el agujero más proximal. Al ajustar el segundo tornillo, el fragmento distal es llevado hacia afuera contra la placa, y ello a su vez hace que descienda el fragmento proximal en posición de varo. Por esta técnica se comprime el punto de "refuerzo" de los dos fragmentos. Si se busca mayor compresión, la hoja es impactada todavía más dentro del fragmento proximal y se aprietan los tornillos. El segmento cuneiforme de hueso que se extrajo antes se coloca entre los dos fragmentos femorales y el tornillo previamente insertado en el cuello femoral (de compresión interfragmentaria) se aprieta y así comprime más los fragmentos.

M, el vasto externo se vuelve a colocar y unir a la inserción tendinosa del glúteo mediano y menor. La continuidad de la estructura muscular del glúteo mediano y el vasto externo aporta gran parte de la fuerza en la cara externa de la porción superior del fémur y transforma la fuerza de flexión, en otra de compresion. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de volver a unir cuidadosamente el vasto externo en la inserción del glúteo mediano. Se coloca el tubo de aspiración y drenaje por debajo del borde posterior libre del vasto externo. La fascia lata se sutura, y se cierran en la forma corriente los tejidos subcutáneos y la piel. El cierre de la piel debe hacerse siempre con puntos subcuticulares continuos.

ATENCION POSOPERATORIA

Este tipo se osteosíntesis es tan estable que es mejor no colocar una espica de cadera (pelvipodálica). Si el niño se siente cómodo, para el cuarto o quinto días después de la operación se le permite el apoyo parcial del peso corporal, con la ayuda de muletas (marcha de tres puntos). La osteotomía por lo común cicatriza en unas ocho semanas y para esta fecha se interrumpe el uso de las muletas. Se aplica una espica de cadera sólo cuando se combina la osteotomía femoral con la reducción abierta de la luxación de cadera, y en este caso se necesita enyesado para conservar la estabilidad de la reducción concéntrica hasta que cicatrizan la cápsula y el tejido blando.

Lámina 16. Técnica de Wagner de osteotomía intertrocatérica oblicua y fijación interna con placa angulada bifurcada



Técnica de Lloyd Roberts de osteotomía intertrocantérica oblicua de la porción proximal del fémur y fijación interna con aparato Coventry (tornillo y placa de compresión interfragmentaria)

Se coloca a la persona en decúbito supino sobre una mesa quirúrgica radiolúcida. La operación se practica con control radiográfico por medio de intensificador de imagen. La región iliaca, la cadera y todo el miembro inferior se someten a preparación estéril y se cubren con lienzos quirúrgicos, para poder manipular libremente la extremidad pélvica.

TECNICA OPERATORIA

A, la incisión comienza 1 cm por detrás y abajo de la línea iliaca anterosuperior, se curva por la punta del trocánter mayor, y se continúa en sentido distal por la diáfisis femoral, en un tramo de 5 a 8 cm. El tejido subcutáneo se secciona en forma paralela a la incisión cutánea. La aponeurosis profunda se corta, y por disección roma se crea el plano entre el tensor de la fascia lata en sentido anterior, y el glúteo mediano en sentido posterior. El vasto externo se corta en sentido longitudinal por medio de una incisión en L o U, y se despega la porción de ella que nace de la cara anterior del área intertrocantérica. Se descubre con un despegador perióstico la región intertrocantérica y la porción superior de la diáfisis femoral. En este momento se visualiza el calcar femoral y puede palparse la cabeza dentro de la cápsula. Se escoge un tornillo grueso y fuerte de acero inoxidable con el diámetro adecuado (por lo común 0.062 pulgadas), y se asegura que su diámetro concuerde exactamente con el del orificio del tornillo de compresión interfragmentario. Con la cadera en rotación medial completa, se perfora un orificio de 3 mm a través del centro de la corteza lateral de la porción superior de la diáfisis femoral, de 0.75 a 1.0 cm por debajo de la placa de crecimiento del trocánter mayor. Es importante no lesionar la placa de crecimiento de la apófisis y se verificará su sitio con una radiografía con intensificador de imagen. En siguiente término se introduce el clavo guía adentro del cuello femoral en sentido paralelo al suelo del quirófano, en un plano oblicuo y paralelo al eje longitudinal del cuello femoral. La punta del clavo debe detenerse en un punto inmediatamente distal a la fisis de la cabeza femoral. La colocación apropiada del clavo guía es crucial y se confirma por una radiografía anteroposterior y lateral, con el intensificador de imagen.

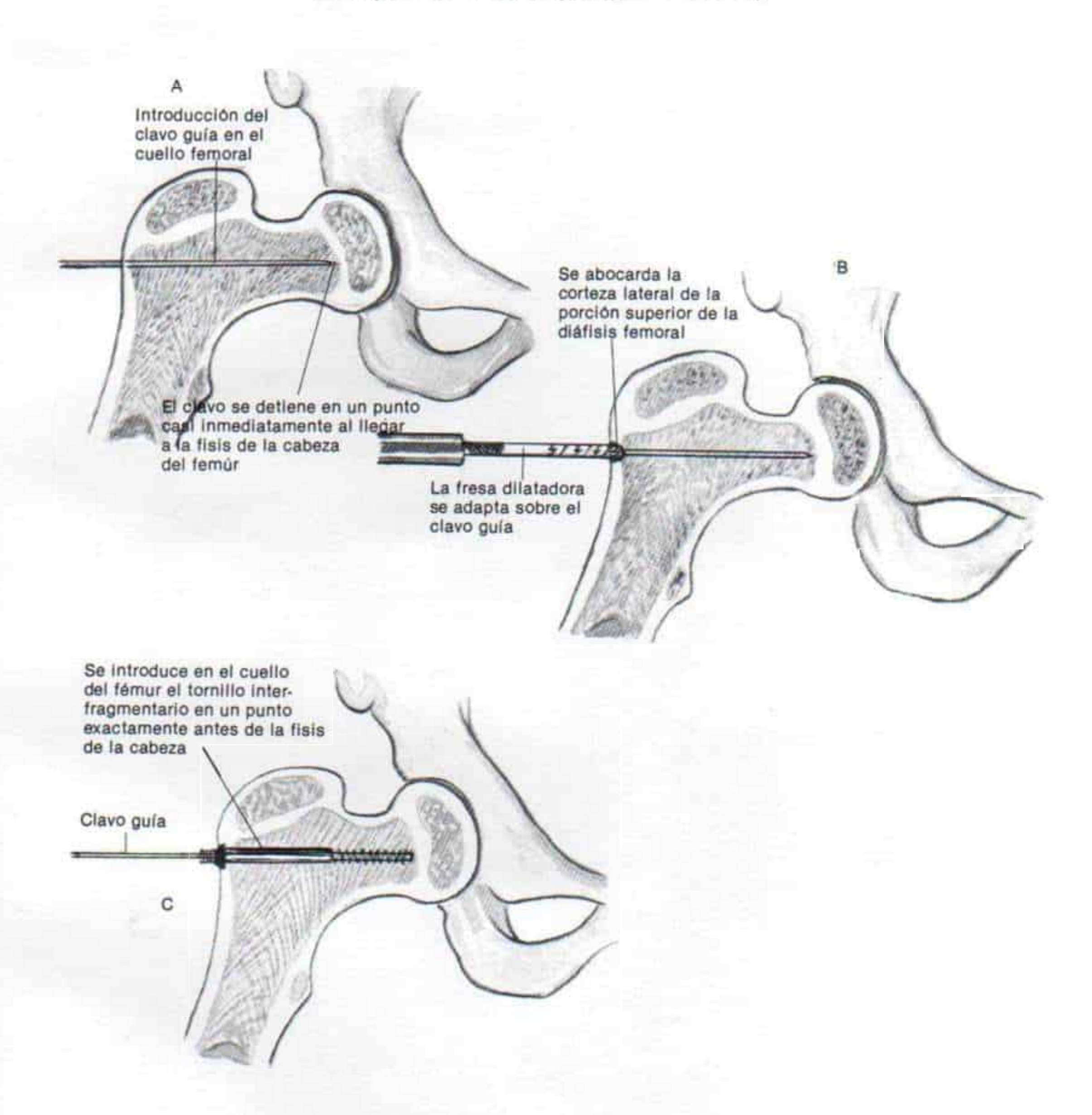
B, se adapta una fresa abocardadora o dilatadora (con un tope para evitar que la penetración exceda de 1.25 cm), sobre el clavo guía. La corteza lateral de la porción superior de la diáfisis se "lima" para permitir la fijación firme del tornillo de compresión interfragmentario en el hueso esponjoso.

C, en siguiente término, con el introductor especial del tornillo interfragmentario, se introduce un dispositivo de este tipo (tornillo de compresión interfragmentario) de la longitud apropiada, en el cuello femoral. Debe detenerse poco antes de la fisis de la cabeza, y es importante evitar la lesión en el crecimiento del hueso. El operador confirmará la posición del tornillo por radiografías anteroposterior y lateral.

D, con una sierra oscilatoria se practica la osteotomía femoral a nivel intertrocantérico en sentido paralelo al calcar femorale; se utilizará el clavo guía que sobresale desde el tornillo interfragmentario, para guiar la dirección de la osteotomía y corroborarla por medio de una radiografía con el intensificador de imagen. (Los orificios perforados pueden utilizarse para marcar la línea de la osteotomía.) Una vez que se completa esta última se separa suavemente el periostio vecino para movilizar los fragmentos óseos y permitir la rotación libre de la diáfisis femoral.

E, la placa lateral se acoda con el ángulo adecuado. El clavo guía se extrae y el orificio superior de la placa se "acomoda" en el extremo sobresaliente del tornillo interfragmentario. La palanca canulada con una mano se une al tornillo mencionado, para el control firme del fragmento superior. El fragmento distal se coloca en aducción y rotación lateral con el ángulo deseado. La línea oblicua de la osteotomía a menudo hará un triángulo de hueso en el extremo superior de la diáfisis femoral que sobresaldrá en sentido anterior, mismo que se elimina y se utiliza como injerto local. Los fragmentos osteotomizados se colocan en aposición fija al unir la placa lateral a la diáfisis femoral con tornillos y un perno en la porción superior del tornillo interfragmentario y el fragmento proximal. Se hacen radiografías finales para corroborar por partida doble la seguridad del dispositivo de fijación. Se coloca una espica completa de cadera en una extremidad, y la mitad de ella en la otra.

Lámina 17. Técnica de Lloyd Roberts de osteotomía intertrocantérica oblicua de la porción proximal del fémur y fijación interna con aparato Coventry (tornillo y placa de compresión interfragmentaria)



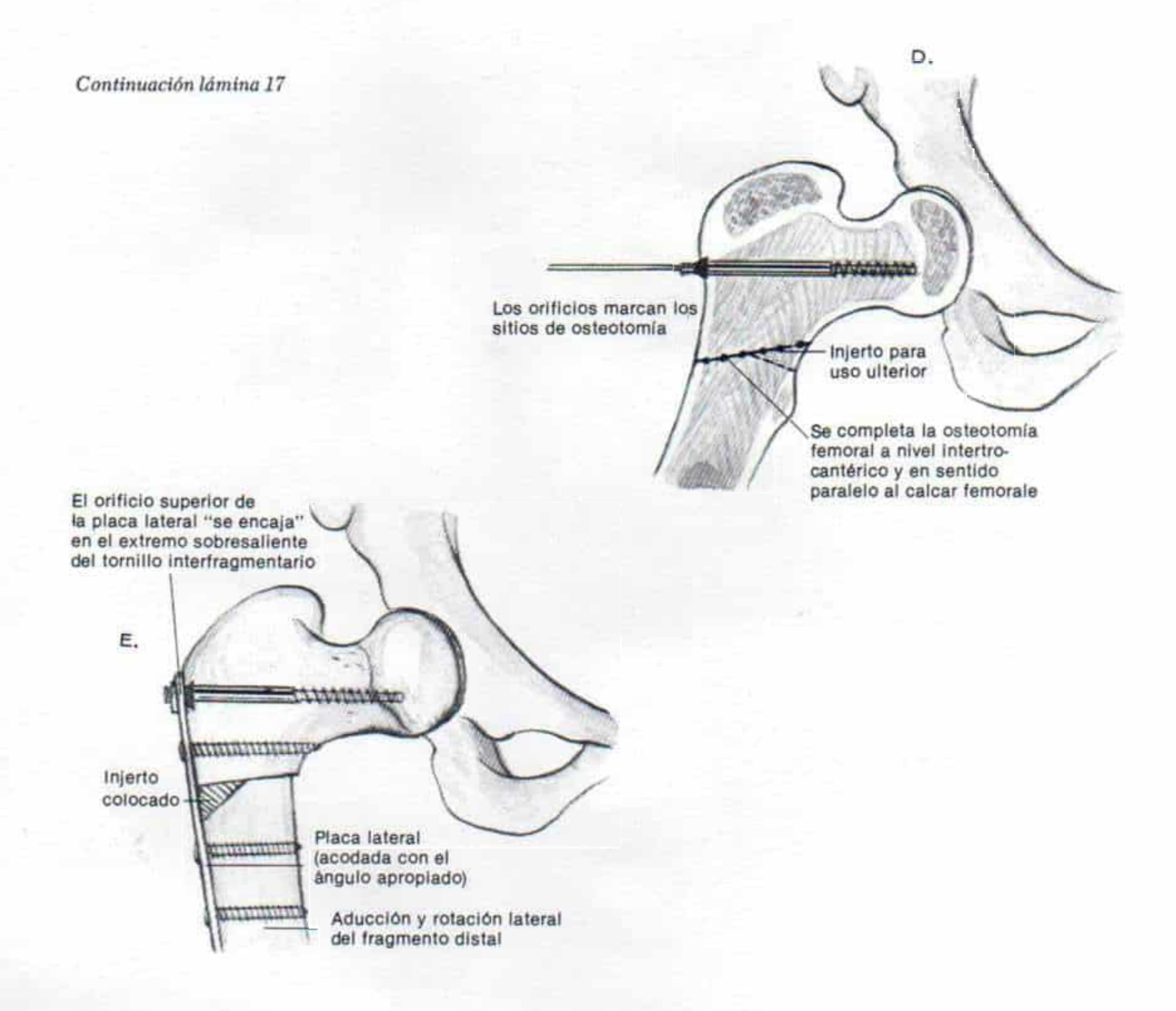
ATENCION POSOPERATORIA

Tres a cuatro días después de la operación se envía al niño a su hogar y se rehospitaliza seis semanas más tarde. Se quita el enyesado y se movilizan la cadera y la rodilla. Cuando puede caminar con muletas (sostén parcial de peso, con marcha en tres puntos, en el miembro afectado). Se da de alta al pequeño por lo común en término de dos a cuatro días.

Se quitan la placa y los tornillos seis meses después de la operación.

(Continua)

Continuación lámina 17



cas con tornillo en la cabeza femoral no deben sobresalir desde la corteza, y los tornillos o clavos *no* deben cruzar la articulación de la cadera

La técnica de Wagner de osteotomía intertrocantérica utiliza una placa bifurcada para fijación (fig. 2-177). La operación se ilustra y describe en la lámina 16.

La técnica de Lloyd-Roberts de osteotomía oblicua intertrocantérica y fijación interna con tornillo y placa Coventry de compresión interfragmentaria a veces ha sido utilizada por Tachdjian, y la prefieren a menudo otros cirujanos. La técnica quirúrgica se ilustra y describe en la lámina 17.

El aparato Coventry fue creado como un nuevo dispositivo para fijación interna en casos de osteotomía en varo-valgo del fémur proximal en niños, según la técnica de Raymond J. Brigden. Fue fabricado por J. H. Penrose en el hospital de Warwickshire en Coventry, Inglaterra, y por la Howse Company. Permite un nivel aceptable de fijación interna segura cuando se combina con un enyesado de cadera en espica y es fácil de aplicar. Sin embargo, el tornillo de fijación interfragmentaria de Coventry tiene las siguientes deficiencias: es un tornillo de diámetro pequeño con una profundidad no adecuada de los filetes, para toma segura en el conducto del cuello femoral; la unión del tornillo a la placa lateral con un perno de autofijación es voluminosa; la placa lateral no tiene suficiente potencia, y el sistema no puede utilizarse como dispositivo de compresión.

El nuevo tornillo de fijación interfragmentaria para niños (Howmedical) y el de tipo Campbell (Zimmer) disminuyen el problema de la "prominencia lateral" y permiten una mejor fijación. Están en estudio otros dispositivos para fijación interna de las osteotomías femorales proximales en niños.

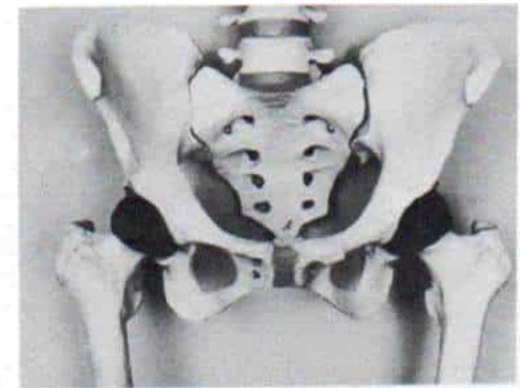
Canale y Holand revisaron los resultados de osteotomías femorales proximales fijadas con el tornillo interfragmentario de Coventry en 38 caderas y en 29 pacientes. La edad de los niños varía de 2 a 15 años, con un promedio de 7.3 años. Hubo unión de todas las osteotomías con un promedio de 10.5 semanas para lograr tal resultado. Los resultados fueron satisfactorios en 31 de las 38 caderas (81.6%). Las complicaciones incluyeron dos uniones deficientes, una fractura en sentido distal a la placa; otra falta de unión que obligó a colocar un injerto entre la osteotomía cicatrizada, y tres casos de "prominencia" subcutánea del tornillo.[101]

Corrección de la antetorsión acetabular

Si el problema es la antetorsión femoral excesiva, está indicada la osteotomía de Salter del iliaco, para desrotar el acetábulo con dirección anormal.

Salter en 1961 describió esta técnica de osteotomía con base en observaciones de que en la luxación congénita de la cadera, la deformación principal del acetábulo es la dirección errónea o la antetorsión excesiva. El acetábulo, en lugar de estar dirigido hacia abajo, está "girado", y mira más hacia adelante y afuera de lo normal. Esta dirección anómala del acetábulo o la torsión excesiva de él explica la estabilidad de la cadera reducida en posición de abducción y flexión, y también su inestabilidad (p. ej., subluxación lateral y anterior de la cabeza femoral) cuando el miembro inferior se lleva a aducción y extensión hasta la posición funcional de sostén de peso y marcha.[804]

Con la osteotomía del iliaco de Salter se busca desrotar el acetábulo con dirección anómala y corregir la antetorsión excesiva de dicha zona, y con ello mejorar la estabilidad de la reducción al brindar un recubrimiento anatómico de la cabeza femoral por parte de las porciones anterior y superolateral del acetábulo, en posición de bipediación, es decir, con soporte de peso (fig. 2-178). La osteotomía se practica a través de un corte lineal transverso por arriba del acetábulo y a nivel de la escotadura ciática mayor y la espina iliaca anteroinferior. Todo el acetábulo (con el fragmento distal del iliaco) se lleva y gira hacia abajo y afuera, al rotarlo alrededor de un pivote por la sínfisis flexible del pubis y la escotadura ciática mayor. La nueva posición del fragmento distal se conserva al colocar un fragmento triangular de hueso obtenido de la porción proximal del iliaco en el sitio de la osteotomía en ángulo abierto. La fijación interna se logra por medio de dos alambres de Kirschner con filete que atravesarán el fragmento proximal, el injerto y el fragmento distal. Gracias a esta rotación y redirección del acetábulo, la cabeza femoral estará cubierta adecuadamente cuando la cadera esté en posición normal de bipediación, es decir, la luxación o subluxación reducidas que eran estables en posición de flexión y abducción, ahora lo son en la posición extendida-neutra de sostén de peso. La estabilidad de la cadera permite la bipediación temprana que estimula el mayor crecimiento y



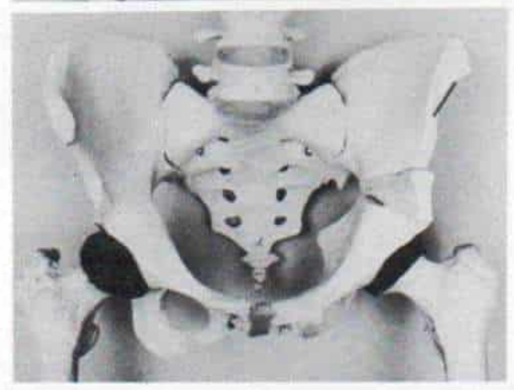


Fig. 2-178. Modelo de pelvis que muestra el diseño de la osteotomía de Salter del iliaco (innominada).

A, las cabezas femorales están "cubiertas" inadecuadamente por los acetábulos normales, con las caderas en la posición funcional de bipediación. **B**, el iliaco izquierdo se secciona totalmente desde la escotadura ciática hasta la espina iliaca anteroinferior y el fragmento distal se rotó hacia abajo, adelante y afuera a través de la sínfisis del pubis, flexible. Es interesante advertir que se hizo redirección del acetábulo, para que cubriera de manera adecuada la cabeza femoral en la posición funcional de bipediación. (Con autorización de Salter, R.B., and Dubos, J.P.: The first fifteen years personal experience with innominate osteotomy in the treatment of congenital dislocation of the hip. Clin. Orthop., 98:73, 1974.)

osificación de la cadera.[806-814] La técnica quirúrgica de la osteotomía de Salter del iliaco se describe e ilustra en la lámina 18.

Ventajas. En primer lugar, el método permite cubrir la cabeza femoral con el techo acetabular que comprende cartílago hialino que es fisiológico biológicamente, y tiene notable capacidad de soportar pesos.

En segundo lugar, no perturba el crecimiento del acetábulo, no lesiona el cartílago trirradiado ni el borde o labio acetabular, especialmente el borde superior, en que colindan la osificación pericondral y la perióstica, el sitio en el cual ocurren el modelamiento y el crecimiento del techo acetabular. La lesión del labio acetabular hará que cese el crecimiento del borde de esta cavidad.[741,742]

Indicaciones. Según *Tachdjian*, la indicación para hacer la técnica de Salter es la inestabilidad de la cadera reducida en posición de bipediación, por el exceso de antetorsión acetabular; en la flexión, la abducción y la rotación medial, la cadera se estabiliza. La antetorsión femoral no debe exceder de 35°, como se valore exactamente por medio de tomografías computadorizadas.

Las indicaciones según *Salter* son: 1) luxación congénita (no tratada previamente) primaria (de 18 meses a seis años de edad); 2) subluxación congénita (sin tratamiento previo) primario (de los 18 meses hasta la vida adulta); 3) luxación residual o recurrente (por fracaso del tratamiento de 18 meses de edad a seis años), y 4) subluxación residual o recurrente (fracasos de tratamientos previos, de 18 meses a vida adulta).[812-814]

Hay algunos puntos oscuros en estos criterios y puntos controvertidos que necesitan mayor esclarecimiento.

Límites de edad. En el lactante menor de 18 meses de edad, en quien el acetábulo es muy superficial se practica la acetabuloplastia de Albee de conformación del techo acetabular. La *edad menor* para practicar la osteotomía de Salter debe ser uno y medio años, porque en niños menores de tal fecha el iliaco y el injerto son demasiado delgados y porque posiblemente surjan problemas de fijación interna, y pérdida de la corrección.[812] Otros ortopedistas recomiendan que el mínimo de edad sea de tres años para la osteotomía de Salter, porque en niños de menor edad un porcentaje elevado de ellos terminará por tener un acetábulo adecuado gracias a la reducción concéntrica y la contención por férulas o por osteotomía femoral.[715]

Existe controversia definida respecto al *límite superior de edad.* Salter propone seis años como la edad máxima para corregir una luxación completa, porque en niños que exceden de tal fecha son tan intensos la displasia acetabular secundaria, la incongruencia de la cadera y el acortamiento contractural de los músculos pelvifemorales, que es difícil lograr

una reducción concéntrica y estable. Sin embargo, en años recientes, la combinación de acortamiento femoral y osteotomía del iliaco con reducción abierta ha permitido elevar el límite superior de edad de ocho a 12 años (en caso de afección unilateral, especialmente).[498,500] Para corregir la subluxación, según Salter, no hay un límite superior de edad, a condición de que exista una congruencia razonable de la articulación y que se logre reducción concéntrica por abducción simple, rotación medial y flexión de la cadera. Persiste alguna controversia entre los cirujanos respecto a la definición precisa de la ausencia de la incongruencia notable.[814] En la experiencia de Tachdjian en niños mayores de 14 años de edad esquelética, la inflexibilidad de la sínfisis del pubis entorpece o impide la rotación del segmento distal, y es anatómicamente difícil el "cubrimiento" de la cabeza femoral. En el adolescente y el adulto joven, las indicaciones para la osteotomía de Salter del iliaco deben individualizarse, y sólo el cirujano experto practicará la operación.

Combinación de reducción abierta y osteotomía del iliaco. Salter practica la reducción abierta y la osteotomía del iliaco simultáneamente después de dos semanas de tracción preliminar si el niño tiene más de 18 meses y menos de seis años de edad. La combinación mencionada está llena de problemas y complicaciones. Paterson indica que existe un gran peligro de necrosis avascular.[716] Es inevitable que habrá moderada presión en el cartílago articular cuando la cabeza femoral sea llevada y situada en el acetábulo, y si el iliaco es rotado sobre la cabeza femoral, aumentará todavía más la presión intraarticular. En consecuencia, es posible que surjan necrosis de cartílago y de hueso, rigidez articular permanente y entorpecimiento del crecimiento. Tachdjian ha asumido la postura de que la reducción abierta de la cadera en el niño de mayor edad debe combinarse con acortamiento femoral para descargar peso de dicha articulación, y facilitar la eliminación de todos los obstáculos intraarticulares y extraarticulares a la reducción concéntrica. Durante el acortamiento femoral se normaliza la antetorsión femoral excesiva, y con ello mejora la estabilidad de la reducción. Como consecuencia, hay crecimiento y desarrollo del acetábulo y si está indicada la osteotomía del iliaco se emprende seis meses a dos años más tarde.

Limitaciones e inconvenientes. La osteotomía del iliaco de Salter tiene algunos inconvenientes. Los estudios de dicho autor han demostrado que después de su técnica no hay cambios en la capacidad o en el contorno del acetábulo, a condición de que el cirujano practique la redirección de la porción distal del iliaco que contiene todo el acetábulo, por medio de rotación a través de la sínfisis del pubis, y que no haya desplazamiento medial o posterior.[805] Ha surgido controversia moderada en relación con lo anterior. Thomas afirma que la osteotomía de Salter produce un aplanamiento del borde superior del acetábulo, y conforme esta porción es desplazada hacia adelante y abajo, también es llevado hacia arriba el borde mencionado. La radiografía anteroposterior indica el descenso del borde superior pero no demuestra la elevación del posterior.[927] Coleman piensa que la osteotomía de Salter descubre la porción posterior del acetábulo, lo cual puede causar problemas en la artroplastia total en época ulterior si en la vida adulta aparece osteoartritis.[159]

Los estudios preliminares de este autor por medio de tomografía computadorizada han demostrado que el borde superior del acetábulo no está descubierto, a condición, en primer lugar, de que el contacto óseo se conserve en el sitio de la osteotomía superior, y en segundo lugar, que la cabeza femoral no se agrande en correspondencia y relación con el acetábulo.

El desplazamiento anterior del segmento distal elevará el borde posterior del acetábulo y descubrirá en sentido superior la cabeza femoral. Cuando la cabeza agrandada queda cubierta en sentido anterolateral por rotación del acetábulo insuficiente, la cabeza puede quedar al descubierto en sentido posterior. La osteotomía curvilínea en forma paralela a la cúpula del acetábulo y que se extiende hacia abajo hasta el cuerpo del isquion, llevará al mínimo la "desnudez" posterior de la cabeza femoral.

Limitación del grado de corrección. El desplazamiento inferior del acetábulo es "frenado" por la contrapresión que ejerce la cabeza femoral y la tensión en los músculos pelvifemorales como psoasiliaco, aductores de la cadera y glúteos. También en el niño de mayor edad, la inflexibilidad de la sínfisis del pubis limita el grado de rotación y balanceo de la sínfisis. Rab, en el modelo matemático de la osteotomía de Salter en la pelvis del varón adul-

El texto continúa en la página 448

Osteotomía de Salter del iliaco

TECNICA OPERATORIA

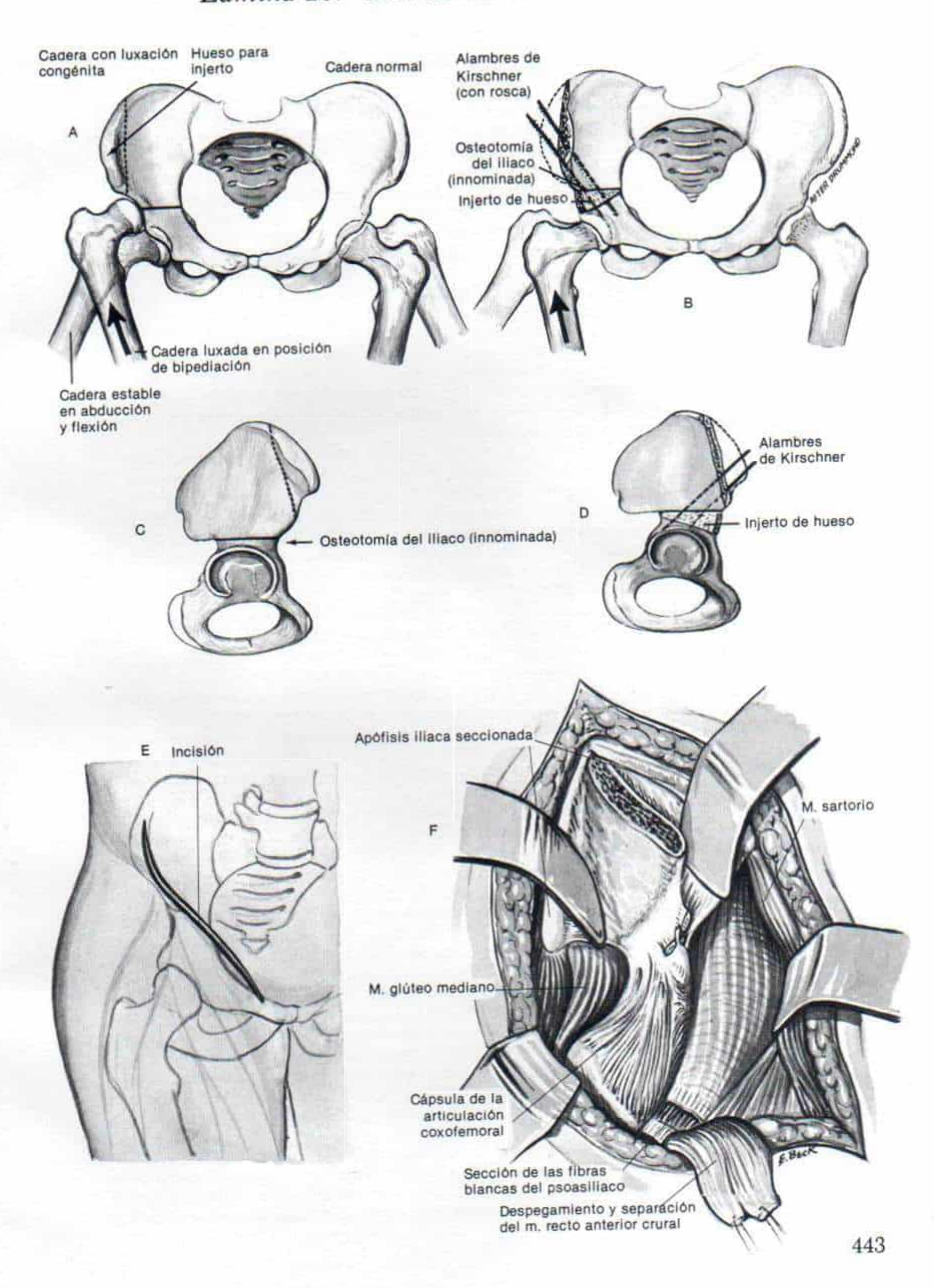
A a D, la osteotomía de Salter se basa en la redirección del acetábulo "en bloque", por medio de un mecanismo de bisagra y rotación por la sínfisis del pubis, que es móvil en los niños. Se practica a través de un corte lineal transverso por arriba del acetábulo a nivel de la escotadura ciática mayor y la espina iliaca anteroinferior. Se gira hacia abajo y afuera todo el acetábulo, con el fragmento distal del hueso iliaco, por rotación. La nueva posición del fragmento distal se conserva por un injerto triangular de hueso obtenido de la porción proximal del iliaco e insertado en el sitio de osteotomía abierta cuneiforme. Dos alambres de Kirschner con rosca permiten la fijación interna. Por medio de la rotación y la redirección del acetábulo se cubre de manera adecuada la cabeza femoral con la cadera en la posición normal de bipediación, es decir, la luxación o subluxación reducidas que estaban estables en flexión y abducción, ahora lo son en la posición extendida y neutra de sostén de peso corporal.

E, la piel se prepara en forma aséptica, con el paciente en posición de decúbito lateral, de manera que el abdomen, la porción inferior del tórax y la mitad afectada de la pelvis puedan ser cubiertas con lienzos hasta la línea media, en sentido anterior y posterior; todo el miembro pélvico se prepara en forma aséptica y cubre con lienzos, para permitir el movimiento libre de la cadera durante la operación. Después se coloca al niño sobre su dorso para que adopte la posición totalmente supina. Se valora el arco de abducción de la cadera y debe existir un máximo normal de tal movimiento, y si está limitado por acción de los aductores contraídos, en primer término se hace miotomía de ellos.

La incisión cutánea es oblicua y se extiende desde la unión de los tercios posterior y medio de la cresta iliaca, hasta un punto a 1 cm por debajo de la espina iliaca anterosuperior, y después se extiende en sentido interno hasta llegar exactamente debajo del punto medio del arco crural. El tejido subcutáneo se secciona siguiendo el mismo trayecto que la incisión de la piel. Se corta la aponeurosis profunda sobre la cresta iliaca y se "socavan" sus bordes y se aplica presión con grandes torundas para llevar al mínimo la hemorragia. En siguiente término se abre la fascia lata sobre el borde interno del tensor de la fascia lata, y por fuera del plano de disección entre ella y el sartorio; esta franja de 1 cm de fascia protege al nervio femorocutáneo de lesión inadvertida.

F, con un bisturí se secciona en sentido longitudinal la apófisis iliaca cartilaginosa en la porción media, hasta el hueso, desde la unión de los tercios posterior y medio, hasta la espina iliaca anterosuperior. Por disección roma, el plano entre el tensor de la fascia lata y el sartorio y el recto anterior crural se abre y profundiza. Con un despegador perióstico ancho de mango largo se "desnudan" en plano subperióstico la porción lateral de la apófisis iliaca y el tensor de la fascia lata y los glúteos mediano y menor, y se separan en una hoja continua hasta el borde superior del acetábulo en sentido anterolateral y la escotadura ciática mayor en sentido posterointerno.

Lámina 18. Osteotomía de Salter del iliaco



Osteotomía de Salter del iliaco (continuación)

G, en siguiente término, se eleva el periostio desde las paredes medial y lateral del iliaco, en todo un tramo hasta llegar por detrás de la escotadura ciática. Es de suma importancia permanecer dentro del periostio para evitar la lesión de los vasos glúteos superiores y el nervio ciático. Un error común es el descubrimiento quirúrgico inadecuado de la escotadura ciática, que dificulta pasar la sierra de Gigli más allá de la escotadura. El espacio en la pared lateral del iliaco se tapona con gasa para dilatar el "hueco" y controlar la hemorragia capilar. En siguiente término, se eleva el periostio desde la pared interna del iliaco, en una "capa" continua, y se descubre en sentido interno la escotadura ciática. Una vez más, es importante permanecer en el plano subperióstico, para evitar la lesión de vasos y nervios. El espacio medial se tapona con gasa. El músculo sartorio por lo común se refleja hacia adentro, con la mitad interna de la apófisis iliaca cartilaginosa. Si es difícil practicar tal maniobra o se busca un descubrimiento más distal, se despega el punto de origen del sartorio en la espina iliaca anterosuperior, y se marca su extremo libre con puntos "en látigo", para su fijación nueva y ulterior, y se refleja en sentido distal e interno. Los dos fascículos de origen del recto anterior crural, el directo que viene de la espina iliaca anteroinferior y el reflejo que viene del borde superior del acetábulo, se seccionan en su origen, se marcan con puntos de sutura especiales "en látigo" y se reflejan en sentido distal.

En siguiente término, en la cara profunda del músculo psoasiliaco se descubre el tendón del psoas a nivel del borde pélvico. El músculo psoasiliaco se "rueda" de tal manera que su porción tendinosa pueda separarse de la muscular. Si hay duda de su identidad, se utiliza un estimulador de nervios para diferenciar el tendón mencionado, del nervio crural. Se pasa un elevador Freer entre las porciones tendinosa y muscular del músculo psoasiliaco, y el tendón del psoas se corta en uno o dos niveles. Los bordes seccionados de la porción tendinosa se retraen y se separan las fibras musculares. De este modo, se liberan las contracturas del psoasiliaco sin alterar la continuidad del músculo.

Se colocan en plano subperióstico en la escotadura ciática, dos separadores-elevadores de Chandler de tamaño mediano, uno introducido desde el lado externo,y el otro desde el lado interno del iliaco. Este paso es de suma importancia, pues además de separar las estructuras neurovasculares y protegerlas dentro y fuera del campo, los separadores de Chandler conservan la continuidad de los segmentos iliacos proximal y distal al nivel de la escotadura ciática.

Se pasa en sentido subperióstico una pinza en ángulo recto (Mixter o Negus) desde el lado interno del iliaco se guía a través de la escotadura ciática hasta el exterior, con el índice de la mano contraria. El operador introduce la sierra de Gigli desde la cara lateral; el asa de un extremo es tomada con las hojas de la pinza en ángulo recto, y se pasa la sierra a través de la escotadura mencionada desde afuera hacia adentro.

H, las líneas de osteotomía van desde la escotadura ciática hasta la espina iliaca anteroinferior en sentido perpendicular a los lados del iliaco. Es de suma importancia comenzar el corte en un punto muy inferior en la escotadura ciática, pues se tiende a iniciarlo en un punto demasiado alto. El operador conserva muy separados los mangos de la sierra de Gigli, y a tensión continua para que la sierra no abarque tejido esponjoso blando. La osteotomía, que "sale" en sentido anterior inmediatamente por arriba de la espina iliaca anteroinferior, se completa con la sierra de Gigli. El empleo del osteótomo podría causar lesión yatrógena a la arteria glútea superior y al nervio ciático. En vez de la sierra de Gigli puede utilizarse una sierra Midas automática, en particular si se planea un corte curvilíneo.

I, los dos separadores Chandler se conservan constantemente al nivel de la escotadura ciática, por la intervención de un asistente, para evitar el desplazamiento posterior o interno del segmento distal, y la pérdida de continuidad ósea en sentido posterior. Se extrae un fragmento óseo triangular completo de la porción anterior de la cresta iliaca con un osteótomo de doble acción grande y recto. La longitud de la base de la cuña ósea representa la distancia entre las espinas iliaca anteroposterior y anteroinferior. La porción de hueso por extraer para injerto se sostiene firmemente con una pinza de Kocher, para asegurar que no se caerá con el piso ni se contaminará.

El fragmento proximal del iliaco se sostiene con firmeza con una gran pinza de campo, y se toma el fragmento distal con otra pinza igual y fuerte. La cadera afectada se coloca en flexión, de 90° abducción máxima, y rotación lateral con igual ángulo, y un segundo asistente aplica tracción distal y lateral del muslo. Con la segunda pinza de campo colocada muy ha-

Lámina 18. Osteotomía de Salter del iliaco

G.

Pinzas de Mixter en la escotadura ciática para tomar el extremo de la sierra de Gigli

Elevadores de Chandler en la escotadura ciática mayor, hacia afuera y adentro, para proteger el nervio ciático y los vasos glúteos inferiores

Corte de la apófisis iliaca

Espina iliaca anteroinferior

M. tensor de la fascia lata

No se abre la cápsula de la articulación coxofemoral

Sierra del Gigli

M. Sartorio

M. recto anterior crural despegado y reflejado

Alargamiento del psoasiliaco por incisiones transversas en su porción tendinosa

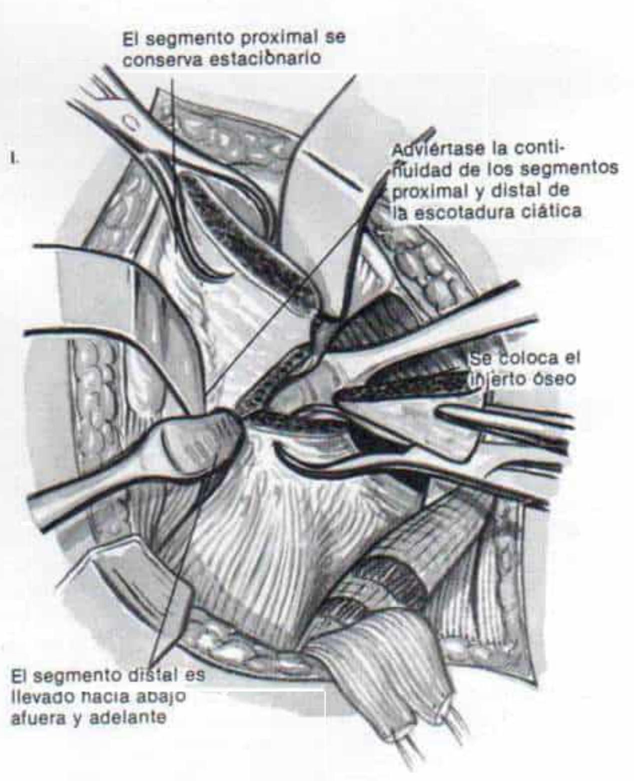
H.

Sitio donador del injerto

Línea de osteotomía

Sierra de Gigli

Sierra de Gigli



Osteotomía de Salter del iliaco (continuación)

cia atrás en el fragmento distal, el cirujano lo rota hacia abajo, fuera y adelante, y de este modo ensancha en sentido anterior el sitio de osteotomía. Dicho sitio debe estar cerrado en sentido posterior. Si se le deja abierto en sentido posterior se desplazará en sentido distal la articulación de la cadera sin rotación ni redirección adecuadas del acetábulo en la sínfisis del pubis; todavía más, alargará innecesariamente el miembro inferior. Otro error técnico por evitar es abrir el sitio de osteotomía con un separador mecánico (como un separador de laminectomía o un separador autostático), porque lo único que hará es desplazar el fragmento proximal hacia arriba y el distal hacia abajo sin rotar el fragmento distal por la sínfisis del pubis. La dirección acetabular errónea no será corregida, salvo que haya rotación del fragmento distal. Es importante que no hay desplazamiento posterior e interno del fragmento distal.

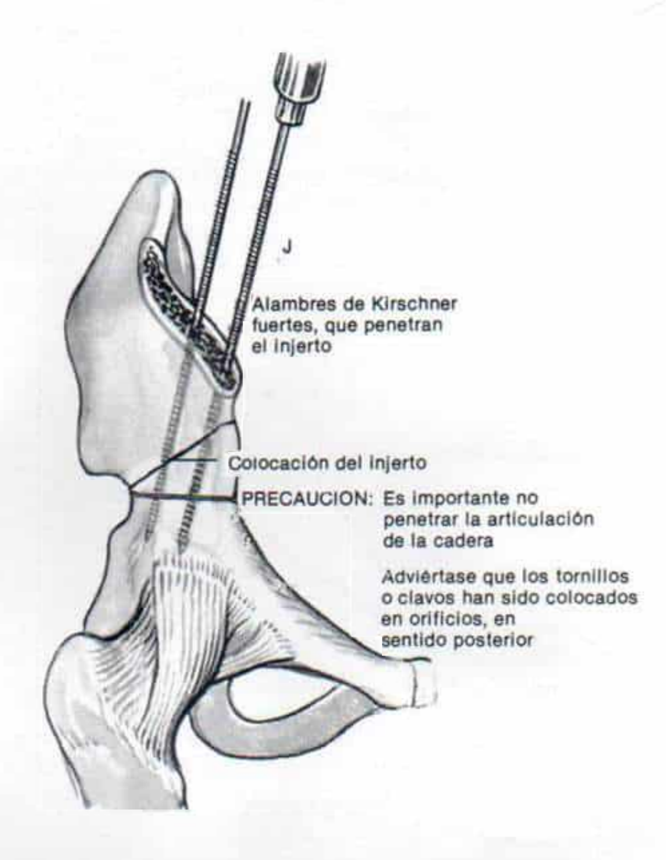
Cuando está tenso el periostio de la pared interna del iliaco, se secciona la apófisis cartilaginosa de este hueso en dos o tres niveles, para así facilitar la rotación del acetábulo.

J, en siguiente término, se modela el injerto óseo con osteótomos hasta alcanzar el tamaño adecuado que se adapte al sitio de osteotomía abierto. Por lo común, el injerto tiene el tamaño correspondiente a la talla del paciente, porque la base del triángulo óseo representa la distancia entre las espinas iliacas anterosuperior y anteroinferior. Es importante no usar un gran injerto y colocarlo a golpes de martillo para que encaje en el sitio de la osteotomía, porque con esta maniobra se abrirá dicho sitio en sentido posterior. Con el sitio de osteotomía abierta en sentido anterior y con rotación del segmento distal, se coloca el injerto óseo en el hueco de la osteotomía. El fragmento distal del iliaco debe quedar un poco por delante del proximal. Cuando se quita la tracción, el injerto queda firmemente asegurado por los dos segmentos del hueso.

El operador introduce por perforación un alambre fuerte de Kirschner (con rosca) desde el segmento proximal, pasando por el sitio de osteotomía y a través del injerto y de ahí al segmento distal por detrás del acetábulo, y evita así cualquier desplazamiento futuro del injerto o del segmento distal. El alambre nunca debe orientarse en sentido de la articulación coxofemoral. Se hacen radiografías para corroborar la adecuación con que se corrigió la dirección errónea del acetábulo y la posición del alambre de Kirschner. Después se coloca un segundo alambre de ese tipo, paralelo al primero, para estabilizar todavía más la fijación interna de la osteotomía. En el paciente de mayor edad, el autor utiliza un tercer alambre de Kirschner con rosca o dos tornillos para hueso esponjoso "posicionales" para asegurar la seguridad de la fijación interna. La penetración inadecuada en los alambres en el fragmento distal producirá pérdida de la alineación de la osteotomía, y con ello pueden flexionarse o romperse, o si son muy cortos, fracturar el injerto o el hueso iliaco; nunca se insistirá demasiado en la importancia de que el tornillo para hueso esponjoso o el alambre de Kirschner tenga el diámetro exacto. La penetración de los alambres o tornillos mencionados en la articulación de la cadera pueden causar condrólisis en ella o rotura del alambre a nivel articular. No deben ser introducidos desde abajo hacia arriba, porque pueden pasar por dentro del segmento proximal, y lesionar estructuras retroperitoneales o intraperitoneales. Se toma una radiografía anteroposterior de la cadera para verificar la profundidad de los alambres de Kirschner y el grado de corrección lograda.

Se suturan las dos mitades de la apófisis iliaca cartilaginosa sobre la cresta iliaca, y se vuelven a unir a sus puntos de origen el recto crural anterior y el sartorio. La incisión se cierra en la forma acostumbrada. La piel se cierra con puntos de nailon 00 subcuticulares continuos. Los alambres de Kirschner se cortan para que sus extremos queden dentro de la grasa subcutánea y puedan palparse fácilmente.

El operador coloca espicas de cadera completa en un lado y media en el otro, con una posición de bipediación estable. Es importante evitar la inmovilización en una posición forzada o extrema, porque causará compresión excesiva y continua del cartílago articular, osteonecrosis, rigidez articular permanente y artritis degenerativa al final. En el enyesado, la rodilla se flexiona para controlar la posición de rotación de la cadera. Si hay antetorsión femoral excesiva se inmoviliza la cadera en rotación medial leve. Un error común es la inmovilización en rotación medial intensa, y este error puede ocasionar subluxación o luxación posterior de la cabeza femoral. En la retrotorsión femoral la cadera debe estar inmovilizada en



rotación lateral leve. Antes de la osteotomía de Salter es de suma importancia valorar con precisión el grado de torsión femoral.

Antes que el niño salga del hospital se hace una radiografía de las caderas a través del enyesado. Se hace otro juego de radiografías dos o tres semanas después en el posoperatorio, para asegurar que no ha habido colapso del injerto, que no han emigrado los clavos o tornillos y que no ha habido desplazamiento interno de los segmentos distales. En el niño de mayor edad y colaborador en que se utilizan tornillos para hueso esponjoso para fijación interna, no se necesita la espica de cadera.

ATENCION POSOPERATORIA

Las caderas quedan inmovilizadas dentro de la espica durante seis semanas en total, después de las cuales se hace el enyesado bivalvo, es decir se secciona, y se practican radiografías de la cadera sin el enyesado. Es mejor rehospitalizar al niño, y aplicarle tracción combinada de Russell bilateral e iniciar ejercicios activos graduales para movilizar las extremidades inferiores y recuperar la potencia muscular. La caída accidental en las primeras semanas puede hacer que se colapse el injerto o haya fractura del fémur por fatiga. Cuando se logra todo el arco funcional de movimiento de caderas y rodillas se inicia el apoyo parcial del peso corporal por medio de la marcha con muletas en tres puntos. Es difícil a veces enseñar a los niños de dos a tres años de edad tales maniobras. La bipediación completa, es decir, el apoyo completo de todo el cuerpo, se permite cuatro a seis semanas después de quitar el enyesado sólido o 10 a 12 semanas en el posoperatorio. Tachdjian recomienda quitar los alambres de Kirschner cuando hay consolidación completa y revascularización del injerto (tres a seis meses en el posoperatorio); ello por lo común se hace bajo anestesia general en el quirófano, como técnica "ambulatoria".

to, indicó que el procedimiento extiende y logra aducción del acetábulo por rotación y traslación en el espacio; el centro de la articulación de la cadera se desplaza en sentido distal, hacia atrás y adentro. El límite máximo práctico que puede obtenerse quizá sea de 25° de extensión y 10° de aducción del acetábulo. Este último se extiende en un ángulo que equivale aproximadamente al del orificio o abertura de la osteotomía. Así se evita la diastasis en el sitio de la osteotomía posterior. Según Rab, si la cadera subluxada es inestable en 25° de flexión y 10° de abducción, la osteotomía de Salter no logrará la estabilidad articular y ósea deseada.[759] Ello no toma en consideración la cápsula articular que puede ser tensada por plicación para lograr estabilidad adicional de la cadera. También estas cifras

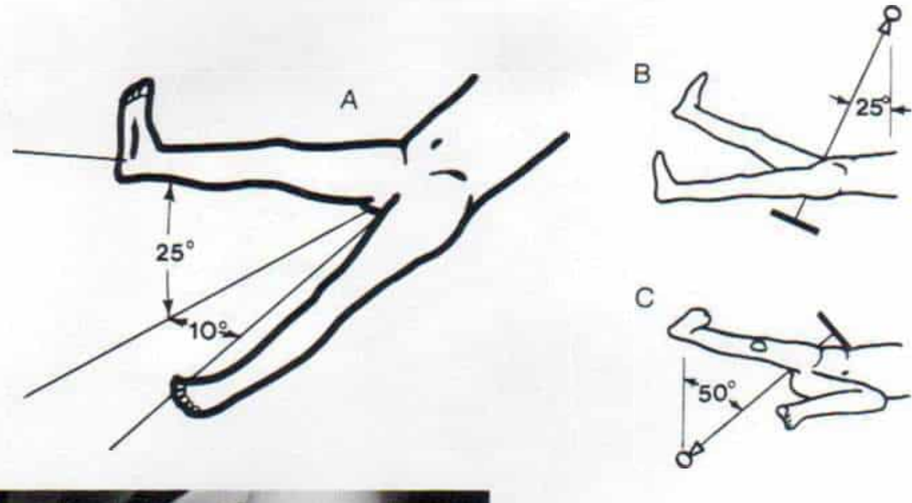




Fig. 2-179. Posición del paciente para el estudio radiográfico preoperatorio de las caderas, antes de la osteotomía iliaca de Salter (innominada).

A, para ambas tomas, la posición de la cadera es de 25° de flexión, 10° de abducción, y rotación neutra. **B**, es importante practicar las radiografías anteroposteriores con el haz radiográfico orientado en sentido caudal, con un ángulo de 25° respecto a la vertical. **C**, la radiografía lateral ("a través de la mesa") se hace con el miembro normal flexionado para no interferir en el trayecto del haz que se dirige 50° en sentido caudal, respecto al plano frontal. **D**, fotografía de un paciente a quien se practica el estudio radiográfico planeado. Cuando se estudian las radiografías deben ser "rotadas" para que el fémur quede en posición vertical (posición de bipediación). (Con autorización de Rab, G. T.: Preoperative roentgenographic evaluation for osteotomies about the hip in children. J. Bone Joint Surg., 63-A:306, 1981.)

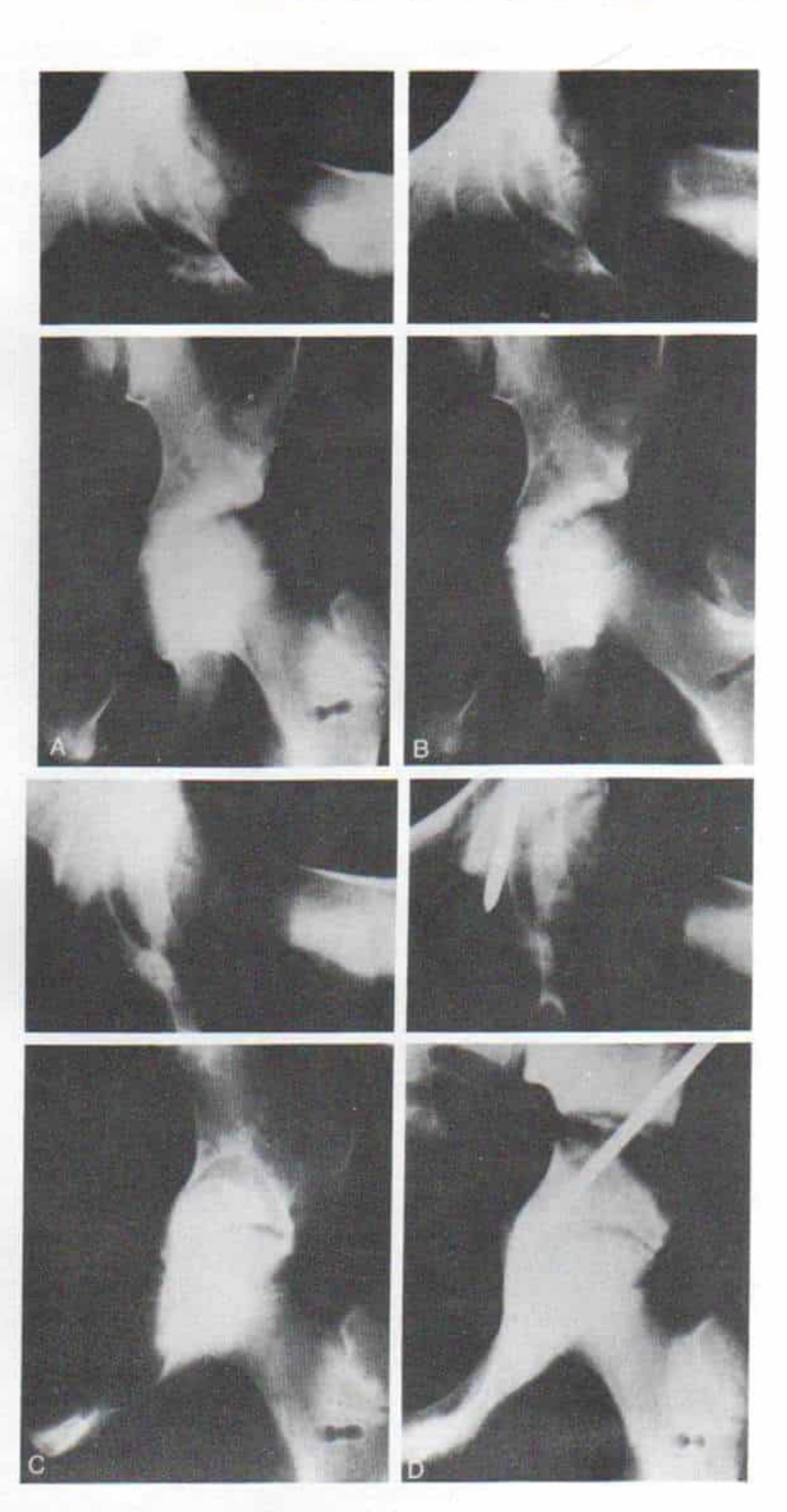


Fig. 2-180. Radiografía de la cadera normal de una niña de ocho años, en la necropsia.

A, radiografías estándar con el fémur en posición de bipediación (apoyo ponderal). **B**, con la cadera en abducción de 15° y rotación interna de 15°, las imágenes radiográficas remedan una osteotomía por desrotación en varo. **C**, radiografía recomendada de la cadera, que remeda la osteotomía del iliaco. **D**, imagen después de la osteotomía del iliaco. Adviértase la imagen semejante de la cadera en **C** y **D**. (Reimpreso con autorización de Rab, G.T.: Preoperative roentgenographic evaluation for osteotomies about the hip in children. J. Bone Joint Surg., *63-A*:306, 1981.)

pueden disminuir por flexibilidad de la articulación sacroiliaca y el descenso leve inevitable en el sitio de osteotomía posterior. Rab también señaló en estudios musculares que los músculos pelvifemorales y en especial el psoasiliaco y los aductores de la cadera, estaban a tensión, y de este modo, había que "liberarlos" si estaban contraídos.[759,760]

Rab recomienda la práctica de los siguientes estudios radiográficos para conocer la eficacia posible de la osteotomía de Salter; se coloca al paciente en posición supina y la cadera afectada se flexiona 25° y se le impone abducción de 10° mientras el fémur se conserva en posición neutra con la rótula exactamente hacia arriba. En primer lugar se hace una radiografía con el



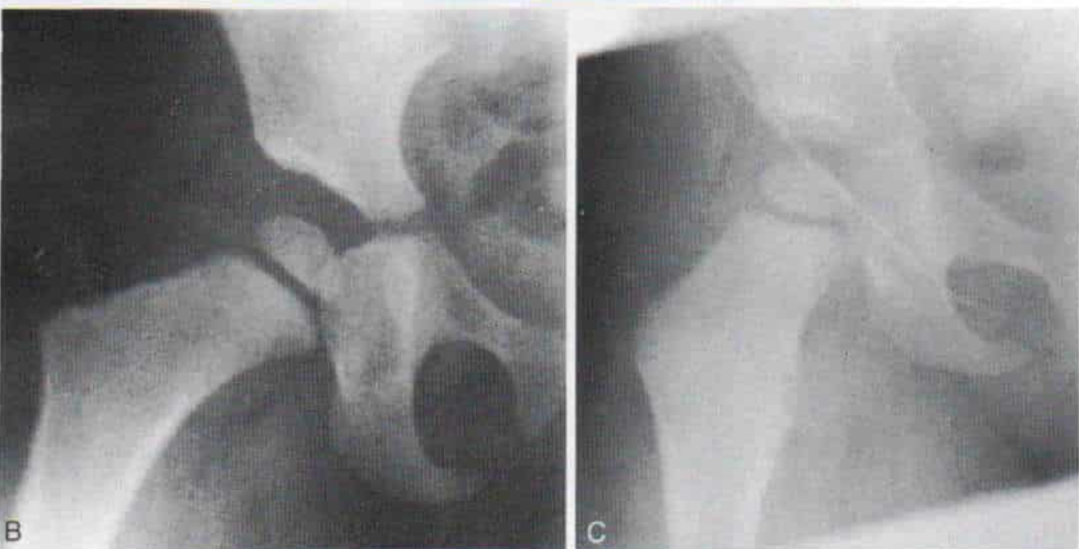


Fig. 2-181. Radiografías de una niña de dos y medio años de edad con displasia congénita bilateral de la cadera y subluxación residual.

A, radiografía estándar. **B**, radiografía en abducción, rotación interna para remedar la osteotomía por rotación en varo. **C**, radiografía para remedar la osteotomía del iliaco. En esta paciente uno u otro métodos hubieran resuelto la subluxación, pero la preferencia técnica del cirujano fue la que orientó la decisión. Adviértase que la radiografía está rotada de tal manera que pueda mirarse al fémur en su posición de bipediación y apoyo ponderal. (Con autorización de Rab, G. T.: Preoperative roentgenographic evaluation for osteotomies about the hips in children. J. Bone Joint Surg, 63-A:306, 1981).

haz dirigido hacia atrás y en sentido caudal con un ángulo de 25° en relación con el plano coronal (fig. 2-179). La proyección mencionada mostrará la relación aproximada de la cabeza femoral con el acetábulo, en la radiografía anteroposterior, después de la osteotomía del iliaco. Después se hace una radiografía lateral verdadera con la cadera en posición similar y se dirige el haz radiográfico en un ángulo de 50° respecto al plano coronal. Se flexiona el miembro contrario para "despejar" la vía. La osteotomía de Salter está indicada si estas radiografías preoperatorias especiales indican reducción de la subluxación y un ángulo aceptable centro-borde; de no ser así, habrá que utilizar en primer término osteotomía en varo por desrotación-extensión de la porción proximal del fémur (figs. 2-180 y 2-181).[761]

Utterback y MacEwen han señalado que la mejoría promedio del índice acetabular después de la osteotomía de Salter ha sido de 10°, y Morscher ha dicho que es de 12°.[661,967] Chapchal ha practicado la técnica, y según él, el índice acetabular máximo es de 30°.[120] Morscher piensa que por la mejoría con el proceso de crecimiento el procedimiento está justificado hasta un ángulo acetabular máximo de 40° entre los dos y cuatro años de edad, y cuando mucho, los seis años. Si el acetábulo es muy superficial (es decir, el índice es mayor de 40°), la recomendación es practicar la acetabuloplastia como la de Pemberton.[661]

Metaizeau y Prevot estudiaron por medio de radiografía axil las pelvis disecadas, antes y después de la osteotomía de Salter del iliaco. Observaron que la osteotomía disminuía la antetorsión excesiva del acetábulo al rotar hacia afuera el fragmento distal, pero este movi-

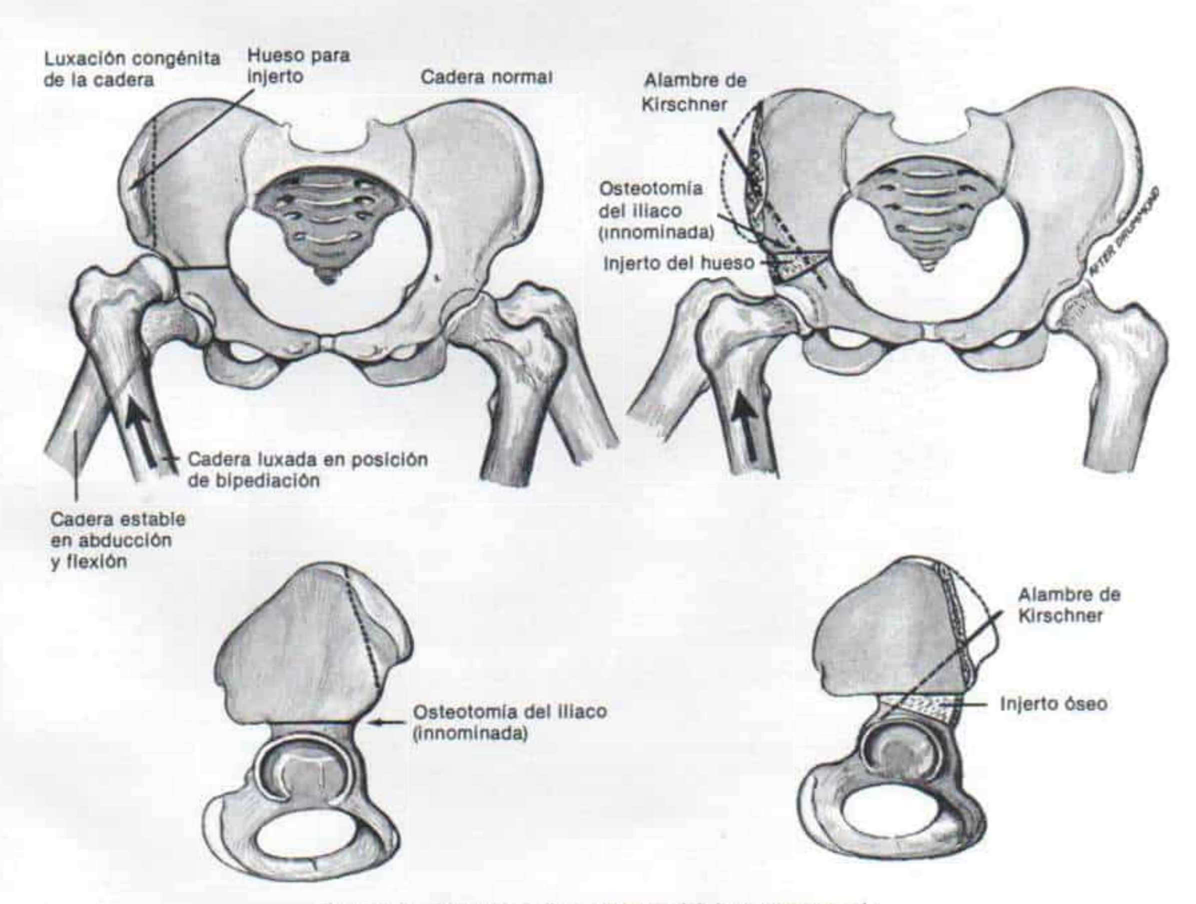


Fig. 2-182. Principio de la osteotomía del iliaco (innominada).

(Con autorización de Salter, R. B.: Innominate osteotomy in the treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip. J. Bone Joint Surg., 43-B:518, 1961.)

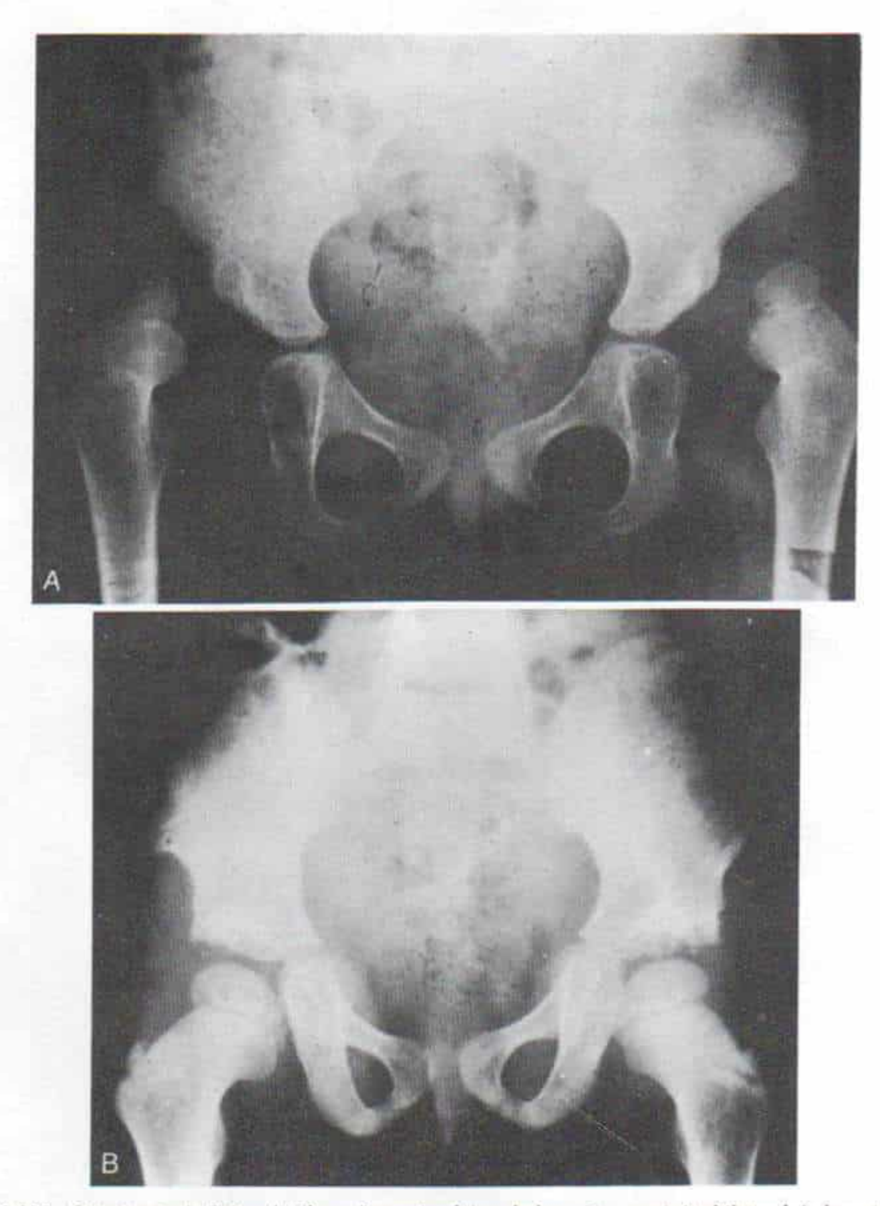


Fig. 2-183. Osteotomía de Salter del iliaco (innominada) en la luxación congénita bilateral de la cadera.

A, vista anteroposterior de ambas caderas en el preoperatorio. **B**, vista posoperatoria después de reducción abierta y osteotomía de Salter del iliaco. Adviértase el cambio en la forma de los agujeros obturados, que denota la desrotación del acetábulo. (Con autorización de Tachdjian M. O. [ed.]: Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982.)

miento al parecer incrementó la antetorsión del acetábulo contralateral. No se corrigió la deficiencia de la pared anterior. Recomendaron que cuando había un defecto de la pared anterior del acetábulo o displasia bilateral de la articulación, de mayores proporciones, en vez de la osteotomía de Salter habría que practicar una osteotomía pélvica triple.[630]

Tachdjian recomienda practicar un artrograma de la cadera para conocer los componentes cartilaginosos del acetábulo y su adecuación real. Al combinar la artrografía de la cadera con la tomografía computadorizada de manera simultánea el ortopedista podrá conocer la *deficiencia condroósea* del acetábulo, sea posterior, anterior, superior o una combinación de las tres. Además, en el mismo estudio se puede precisar con exactitud la concentricidad de la reducción y los grados exactos de la antetorsión femoral y acetabular.

Las mediciones sencillas de los índices acetabulares en la radiografía anteroposterior "sistemática" de las caderas no bastan para valorar los verdaderos casos patológicos en caso de displasia de tal zona.

La osteotomía de Salter del iliaco tiene como meta corregir la antetorsión del acetábulo (figs. 2-182 y 2-183). La técnica no centraliza la cabeza femoral situada en sentido lateral, como se muestra en la figura 2-184, ni desplaza el acetábulo hacia adentro, ni agranda su cavidad.

Existe controversia respecto al grado de antetorsión femoral que puede ser aceptada, es decir, la que se corregirá espontáneamente con el crecimiento. ¿Debe ejecutarse la osteotomía por desrotación antes de la osteotomía del iliaco, o combinar los dos métodos? ¿El ortopedista debe practicar la osteotomía del iliaco en primer término y después la osteotomía femoral? Las decisiones anteriores deben hacerse después del estudio minucioso de la anatomía patológica. Entre los factores que intervienen en la decisión están la edad del niño, el grado de antetorsión femoral, y la extensión y el sitio de la deficiencia acetabular, el grado de torsión acetabular, y la intensidad de la laxitud ligamentosa capsular.

Mayor presión intraarticular. La porción superior del acetábulo "girada" hacia abajo y adelante ejerce mayor presión contra la cabeza femoral, por el injerto cuneiforme de hueso. Por tal razón, la técnica puede causar restricción del movimiento coxofemoral. Es importante que la cadera tenga buena movilidad antes de la cirugía.

Mayor tensión de los músculos pelvifemorales. El desplazamiento caudal del segmento inferior del iliaco es antagonizado por los aductores de la cadera, el psoasiliaco y los glúteos. Después de la osteotomía del iliaco los músculos mencionados se acortan y ponen a tensión. Por tal razón, Salter recomienda practicar simultáneamente con la osteotomía, la tenotomía sistemática del psoasiliaco y la miotomía de los abductores. A menudo en el niño mayor de tres años de edad se practica el acortamiento femoral en la fecha de la reducción abierta, y ello alargará relativamente los músculos tensos y "descargará" las caderas, de peso.

Elongación del miembro ipsolateral. La elongación mencionada es causada por el desplazamiento caudal del acetábulo, lo cual origina una oblicuidad pélvica funcional en la fase de apoyo de la marcha, si las longitudes de los miembros fueron inicialmente iguales.

Requisitos.* *Reducción completa y concéntrica de la cadera.* La técnica tiene como meta estabilizar la articulación de la cadera ya reducida, de manera completa y concéntrica, y no sólo lograr la reducción. El mismo principio es válido en todos los demás tipos de osteotomía del iliaco que expondremos. El error más común es no reconocer este requisito fundamental. Se recomienda decididamente practicar una artrografía de la cadera para confirmar la concentricidad de la reducción. En la luxación en que se combinan la reducción abierta y la osteotomía del iliaco debe haber un periodo preliminar de dos semanas de tracción, y la cabeza femoral debe ser llevada en un punto opuesto al cartílago trirradiado del acetábulo. El hecho de no aplicar tracción inicialmente ocasionará tensión de los músculos que cruzan la articulación cuando se reduzca la luxación. El resultado será presión excesiva entre la cabeza femoral y el acetábulo y necrosis del cartílago. Antes de la osteotomía del iliaco se necesita la reducción abierta hecha meticulosamente.

Arco normal o casi normal de movimiento. La articulación coxofemoral reducida debe tener aproximadamente un arco normal de movimiento, y en especial en abducción, flexión y rotación medial. La restricción del arco men-

* Véanse las referencias 804-817.



Fig. 2-184. La osteotomía de Salter del iliaco tiene como fin redirigir el acetábulo y no reducir la luxación de la cadera.

Radiografía anteroposterior de ambas caderas. Adviértase que la izquierda aún está luxada después de la operación. (Con autorización de Tachdjian, M. O. [ed.]: Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982.)

cionado puede deberse a contractura de tejidos blandos, adherencias intraarticulares o incongruencia articular. Si la articulación está rígida, la dirección del acetábulo cambiará la posición del miembro inferior sin lograr un mejor "cubrimiento" de la cabeza femoral. La reducción del segmento distal del iliaco cambiará solamente el arco de movimiento de la cadera, sin ampliarlo. Es indispensable movilizar la cadera rígida por medio de un periodo inicial de tracción (por medio de tracción de doble acción combinada de Russell, en ambos lados) y si es necesario, liberación de tejidos blandos.

Liberación de la contractura miostática del psoasiliaco y abductores de la cadera. Las contracturas de este tipo deben corregirse antes de la osteotomía del iliaco, porque causan inestabilidad de la cadera en posición de bipediación. El requisito anterior debe ser satisfecho en los casos de subluxación y luxación. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de eliminar la fuerza deformante que ejerce el psoasiliaco, por medio de tenotomía.

Articulación "congruente". La incongruencia entre la cabeza femoral reducida y el acetábulo ocasionará rigidez articular en el movimiento y deslizamiento desigual, y ocasionará artritis degenerativa.

Edad exacta del paciente. El punto ha sido expuesto en párrafos anteriores.

Experiencia del cirujano en cadera. La técnica satisfactoria es esencial para un resultado anatómico provechoso.

Complicaciones. Se observan complicaciones con este método y la mejor forma de evitarlas es cumplir al detalle las indicaciones, requisitos, técnica y atención posoperatoria, tal como describió Salter. La transgresión de las pautas y las técnicas originales está plagada de problemas. La osteotomía de Salter es una operación especializada y no debe ser parte del armamentario del cirujano inexperto que no tiene preparación en cirugía de cadera en niños.

Problemas posoperatorios inmediatos. Incluirían infección superficial o profunda de la incisión, dehiscencia de la herida y hematoma retroperitoneal[1]. Los problemas anteriores pueden disminuir si se presta atención a la esterilidad de la técnica, se manipulan suavemente los tejidos, se practica hemostasia detallada en el momento de la cirugía, y se hace drenaje cerrado por aspiración.

Parálisis del nervio ciático. La parálisis de dicho nervio puede ser producto del estiramiento o el corte inadvertido de él, en la cirugía. Es vital permanecer dentro del periostio, descubrir adecuadamente la escotadura ciática y utilizar una sierra de Gigli para la osteotomía. El astillamiento de la corteza gruesa

de la escotadura ciática danará el nervio de igual nombre.

Lesión del nervio crural. La lesión puede ser causada por estiramiento o corte inadvertido del nervio y no del tendón del psoas durante la cirugía. El empleo de un estimulador nervioso permitirá diferenciar entre el nervio y el tendón.

Problemas con el alambre. La *migración del alambre de Kirschner* o el *clavo de Steinmann* puede evitarse si en lugar de usar el modelo liso se usa con "filete". La *penetración de la articulación de la cadera por el clavo* se evita si nunca se introduce el clavo dirigido hacia la articulación, sino orientado en sentido posterior e interno. El empleo de la radiografía transoperatoria evitará problemas de que los clavos demasiado largos penetren la articulación de la cadera o la mucosa del recto. La *rotura del clavo* puede evitarse si se utilizan clavos fuertes.

Pérdida de corrección por el aplastamiento del injerto óseo. La complicación mencionada suele deberse a osteoporosis por desuso, al operar a niños menores de 18 meses de edad, o por la extracción prematura de los alambres de Kirschner. Es importante evitar la inmovilización duradera después de seis semanas. La ambulación sin supervisión ni protección durante las primeras semanas después de quitar el enyesado sólido puede culminar en una caída y causar fractura por sobrecarga (fatiga) del injerto o de la diáfisis femoral osteoporótica.

Desplazamiento medial del segmento distal. La causa pueden ser deficiencias técnicas en el momento de la operación o fijación interna inadecuada en el sitio de osteotomía. En el momento de la operación es importante evitar el *deslizamiento posterior* del segmento distal.

Rigidez posoperatoria de la cadera. La mayor presión intraarticular por no liberar los aductores del psoasiliaco, de hecho ya contraídos, o por penetración de los clavos dentro de la articulación, puede culminar en rigidez articular. Antes de la osteotomía del iliaco es esencial que haya un arco completo de movimiento.

Necrosis avascular. Por lo común tal complicación es consecuencia de la reducción abierta o cerrada. En la serie de Roth y colaboradores los tres pacientes con necrosis avascular (de 97 pacientes, 123 caderas) habían sido sometidos a reducción abierta y también a osteotomía del iliaco; en casos en los que sólo se hizo osteotomía no hubo necrosis avascular.[792] En la serie de Paterson, 16 de 143 caderas presentaron necrosis de ese tipo, y en cinco de las caderas la reducción había sido abierta, y en 11, la necrosis avascular dependió de la reducción cerrada previa.[715]

Subluxación y luxación repetitivas y progresivas hacia afuera y arriba. La repetición de la luxación puede ser causada por la práctica inadecuada de la osteotomía de Salter, por la antetorsión femoral excesiva o por la laxitud de la cápsula. Puede evitarse al asegurar que la reducción sea completa y adecuada antes de practicar la osteotomía; al ejecutar una capsulorrafia a tensión en el momento de la reducción abierta, y por la protección adecuada durante la cicatrización de la reparación capsular.

Es mejor corregir la antetorsión femoral si excede de 50° antes de practicar la osteotomía del iliaco. Tachdjian recomienda decididamente utilizar la tomografía computadorizada para delinear la deficiencia del acetábulo. En varias ocasiones, la deficiencia fue posterior y la práctica de la osteotomía de Salter hubiera producido desplazamiento posterior de la cabeza femoral. En el niño de corta edad, la tomografía puede combinarse con artrografía simultáneamente para definir la deficiencia condroósea del acetábulo. La tomografía computadorizada permitirá también cuantificar con exactitud el grado de antetorsión femoral.

Modificaciones de la osteotomía de Salter del iliaco

Osteotomía de Westin y Pember-Sal. Westin describió la combinación de algunas de las características de las técnicas de Pemberton y Salter, en la hechura de acetabuloplastia. La técnica y resultados fueron publicados por Marafioti en 1980 y más tarde por Perlik y Marafioti en 1985.[601,725] La operación se ejecuta por vía iliofemoral anterior; se secciona la apófisis iliaca y en plano subperióstico se descubre el iliaco. La porción tendinosa del psoasiliaco se secciona a nivel del cartílago trirradiado. Se descubren las caras anterior, superior y posterior de la cápsula de la articulación coxofemoral. La osteotomía comienza en forma semejante a como lo hace la operación de Pemberton. El cirujano practica un corte curvilíneo en el iliaco en sentido paralelo a la cúpula del acetábulo; se inicia 10 a 15 mm

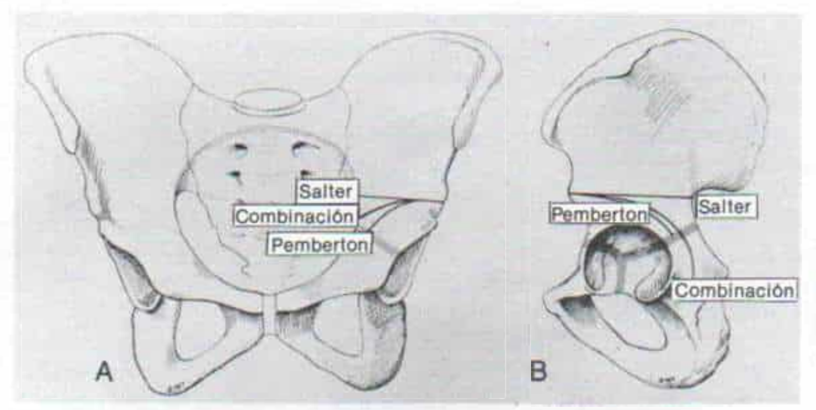


Fig. 2-185. Esquema de los cortes iliacos en la osteotomía pélvica de Westin por combinación en comparación con las osteotomías de Salter y Pemberton.

A, vista anteroposterior. **B**, vista lateral. (Con autorización de Perlik, P. C., Westin, G. W. and Marafioti, R. L.: Combination pelvic osteotomy for acetabular dysplasia in children. J. Bone Joint Surg., *67-A*: 842, 1985.)

por arriba de la espina iliaca anteroinferior, pero en vez de dirigirse hacia la porción posterior del cartílago trirradiado como ocurre en la operación de Pemberton, continúa a través de la porción isquiática del cartílago a través del estrecho inferior de la pelvis verdadera como se hace en la técnica de Salter. Después, en vez de seccionar por completo el iliaco a nivel de la escotadura ciática mayor, la osteotomía describe una curva en sentido posterior dentro de la masa del isquion, sitio en que termina (fig. 2-185). La abertura de la osteotomía produce una fractura en rama verde en la porción restante del isquion. La cadera puede someterse a flexión, abducción y rotación lateral "agudas" y se aplica tracción distal al muslo con lo cual el acetábulo puede rotar hacia adelante, abajo y en sentido lateral sobre un eje que pasa por la fractura isquiática y la sínfisis del pubis. A través de la "bisagra" del cartílago trirradiado (fig. 2-186) se produce cierto grado de rotación inferolateral del acetábulo. La ventaja de combinar la osteotomía pélvica (Westin-Pember-Sal) es que reorienta el acetábulo como ocurre con la operación de Salter y lo profundiza como en la técnica de Pemberton (fig. 2-187). Se utiliza una cuña triangular de hueso para conservar el acetábulo en su nueva posición y no se necesita la fijación interna por clavos.

Después de la osteotomía el cirujano coloca una espica completa en un miembro y la mitad de ella en el otro para inmovilización durante seis semanas, fecha después de la cual se permite solamente el apoyo parcial del cuerpo sobre las extremidades pélvicas, durante unas seis semanas más. En la osteotomía pélvica combinada puede haber lesión inadvertida del

Acetabuloplastia por combinación

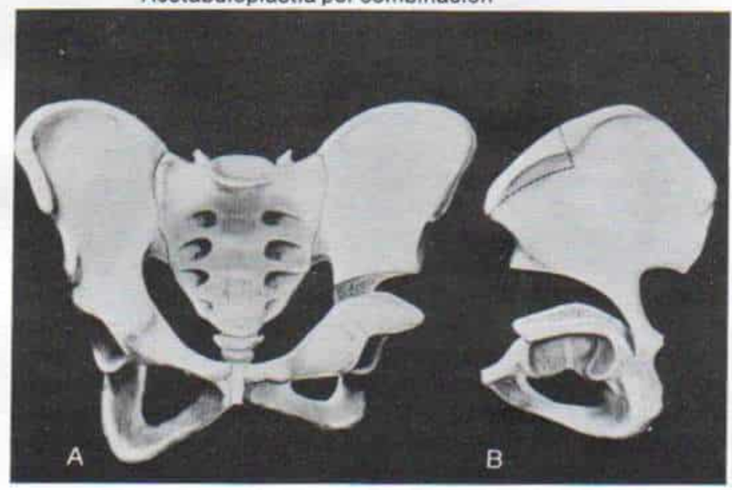
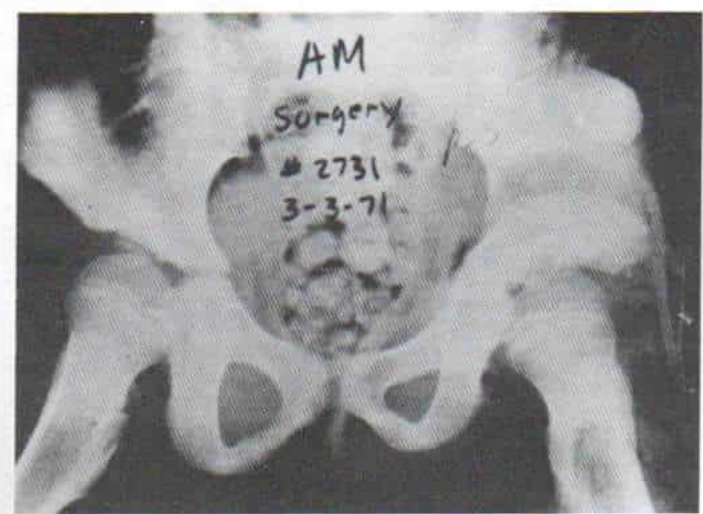
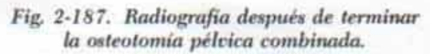


Fig. 2-186. Osteotomía pélvica de Westin por combinación.

La abertura de la osteotomía produce una fractura en rama verde en el isquion. El acetábulo se rota y desplaza teniendo como punto de rotación (bisagra) la porción fractura del isquion, y la sínfisis del pubis. **A**, vista anteroposterior. **B**, vista lateral. La línea de guiones señala el sitio del que se obtuvo el injerto en el iliaco. (Con autorización de Perlik, P. C., Westin, G. W. and Marafioti, R. L.: Combination pelvic osteotomy for acetabular dysplasia in children. J. Bone Joint Surg., *67-A*:842, 1985.)




Fig. 2-187. Radiografía después de terminar la osteotomía pélvica combinada.

La asimetría del agujero obturado señala desrotación del acetábulo. Adviértase el cubrimiento lateral de la cabeza femoral que es resultado de la profundización del acetábulo. El hueco en el borde pélvico se observa fácilmente. (Con autorización de Perlik, B. C., Westin, G. W. and Marafioti, R. L.: Combination pelvic osteotomy for acetabular dysplasia in children. J. Bone Joint Surg., 67-A:842, 1985.)

nervio ciático o los vasos glúteos superiores porque la línea de corte no penetra en la escotadura ciática, y el acetábulo (que constituye una de las ventajas principales de la técnica) se redirige al permitir la rotación de él alrededor de la sínfisis del pubis (como en la técnica de Salter) y también puede ser más profundo a nivel del cartílago trirradiado como en la operación de Pemberton. El autor recomienda la osteotomía de Westin por combinación cuando se necesita la reorientación y la profundización del acetábulo en niños mayores de cuatro años.

Modificación de Kalamchi de la osteotomía de Salter. La osteotomía de Salter alarga el miembro ipsolateral y la porción agregada depende del tamaño del injerto triangular introducido en la osteotomía "abierta". Cuando la longitud de ambos miembros pélvicos es igual en el preoperatorio o si el ipsolateral es el más largo, la osteotomía de Salter puede ocasionar una diferencia notable en la longitud de las extremidades y oblicuidad pélvica con inclinación del tronco. Otro problema con la técnica de Salter es el desplazamiento del segmento distal de la osteotomía en sentido medial y posterior por alguna deficiencia técnica en la práctica de la operación. Lo anterior ocasiona una rotación insatisfactoria del acetábulo y el recubrimiento inadecuado de la cabeza femoral. Kalamchi describió una modificación de la osteotomía de Salter en la cual se extrae un fragmento triangular del iliaco, del lado superior de la osteotomía. El segmento distal se rota y "fija" en el segmento proximal y el fragmento triangular de hueso se introduce en sentido anterior y los segmentos osteotomizados se fijan en forma interna con dos tornillos (figs. 2-188 y 2-189).[480] Con lo anterior se logra mayor estabilidad, impide el desplazamiento medial y posterior del segmento distal y evita el problema de la elongación del miembro. Las indicaciones para cirugía son: displasia unilateral de cadera y disparidad en la longitud de los miembros inferiores en los que el miembro afectado es el más largo. Presentamos algunos detalles de la técnica quirúrgica.

Las paredes externa e interna del iliaco se descubren en plano subperióstico según la técnica de Salter. Para permitir el desplazamiento libre del segmento distal, es importante lograr en sentido distal el descubrimiento subperióstico más amplio. La osteotomía del iliaco se practica con una sierra de Gigli. El operador utiliza una fresa para marcar el borde triangular del hueso por extraer del segmento superior del iliaco con la base de la cuña siguiendo la línea de osteotomía. El borde está situado en sentido posterior inmediatamente por delante de la corteza posterior del iliaco. La corteza posterior debe estar intacta y es conveniente que tengan igual tamaño las áreas triangulares de las paredes interna y externa del hueso. Es importante evitar el "encajamiento" desigual de la osteotomía. Cada lado del borde del triángulo mide por lo regular 1 cm en un niño de cinco años pero varía con el grado de diferencia en la longitud de los miembros inferiores, después de la operación y

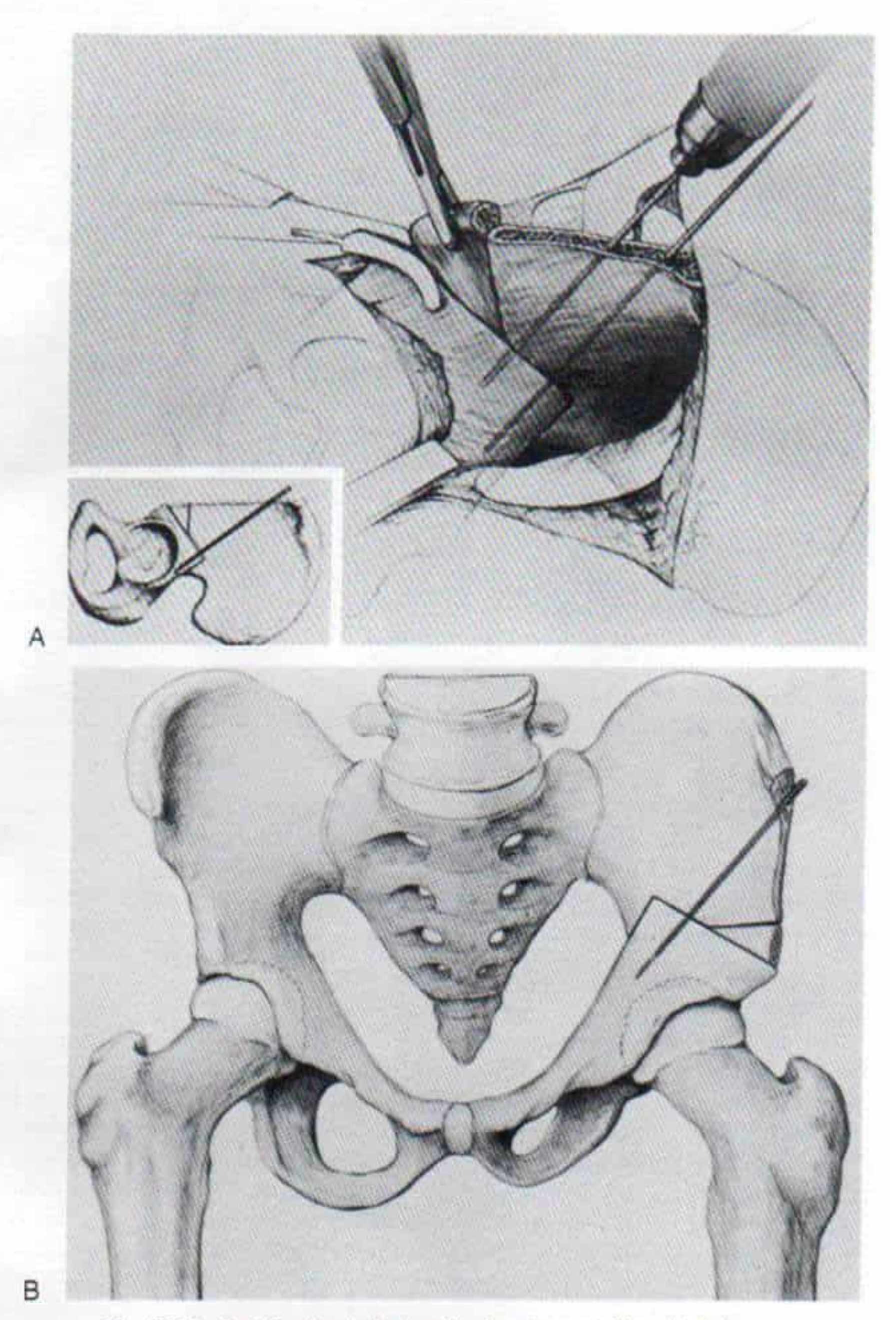


Fig. 2-188. Modificación de Kalamchi a la osteotomía iliaca de Salter.

A y **B**, osteotomía terminada, en vistas lateral y anteroposterior. Se extrae un triángulo de hueso de la porción posterior del segmento superior del iliaco, y su base sigue la línea de osteotomía. Se deja intacta la corteza posterior. El segmento distal se rota y fija dentro del proximal. La fijacion interna se hace con dos clavos de Steinmann con rosca. Se inserta en sentido anterior para llenar el hueco un triángulo de hueso a manera de injerto. (Con autorización de Kalamchi, A.: Modified Salter osteotomy. J. Bone Joint Surg., *64-A*:183, 1982.)

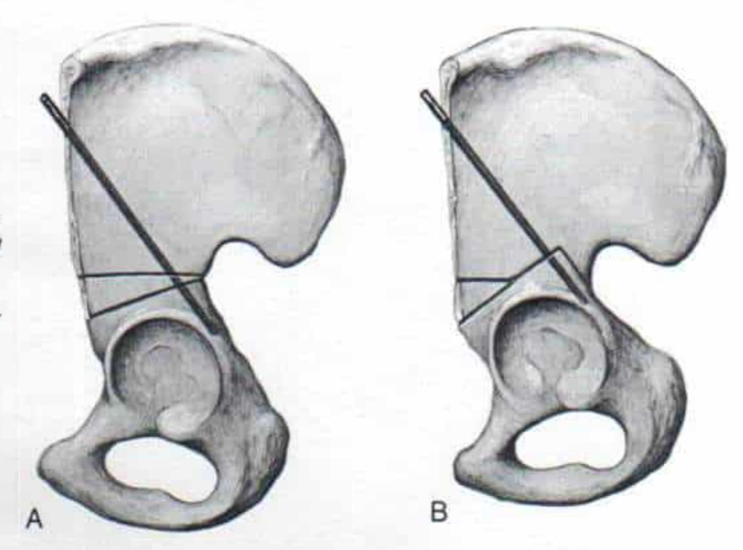


Fig. 2-189. Esquemas que ilustran la diferencia entre la osteotomía iliaca de Salter y la modificación de Kalamchi.

A, osteotomía iliaca de Salter. **B**, modificación de Kalamchi.

la edad del niño. Los orificios de trépano se conectan con pequeños osteótomos finos, se completa la osteotomía y se extrae en una sola pieza la cuña de hueso. En el niño de mayor edad habrá que extraer por separado las corticales interna y externa; con una pinza gubia o cureta pequeña se extirpa el hueso esponjoso intermedio. El ángulo de inclinación de la osteotomía es de unos 30° y si se desea más rotación con la pinza gubia se extrae más hueso. Es mejor extraer inicialmente una cuña pequeña. En siguiente término, el operador trabaja en la esquina posterior del segmento distal en la hendidura triangular del segmento proximal del ilion y tira del segmento distal hacia adelante y afuera y lo rota en sentido distal. La rotación se hace a través de la sínfisis del pubis. Una vez que encajan los segmentos iliacos la osteotomía es muy estable. Se inserta un injerto de hueso iliaco en el hueco triangular, en sentido anterior y la osteotomía se fija internamente con dos tornillos de Steinmann tal como lo describió Salter. Una vez hecho lo anterior, el cirujano coloca una espica completa de cadera en un lado y otra a la mitad, en el otro miembro, con la cadera operada, en 30° de flexión, 30° de abducción y rotación neutra. El enyesado se usa durante seis semanas; después se le quita y también se extraen los tornillos y se inician ejercicios activos y pasivos en el arco de movimiento para restaurar la movilidad normal y la potencia muscular de la cadera. En la figura 2-190 se presenta un caso ilustrativo.

Corrección del acetábulo deficiente y superficial en un niño menor de seis años

El procedimiento anterior puede hacerse en dos formas: en primer lugar, acetabuloplastia, y en segundo término, osteotomía pericapsular de Pemberton, del iliaco.

Acetabuloplastia

En esta técnica el operador moviliza el techo acetabular por medio de una osteotomía curva pericapsular de la cúpula del acetábulo. Es un procedimiento extraarticular y la osteotomía no "penetra" en la articulación. La línea del corte es paralela al techo acetabular; comienza a 1 cm por arriba del borde del acetábulo y se extiende desde la prominencia iliopectínea en sentido anterior hasta la rama posterior del cartílago trirradiado. Se detiene poco antes de la placa de crecimiento del cartílago en Y y de este modo se evita la lesión a la fisis y la detención del crecimiento. La osteotomía va desde la pared lateral del iliaco hasta su corteza interna. La acetabuloplastia difiere de la osteotomía de Pemberton pericapsular en dos formas: 1) no se detiene el crecimiento del cartílago trirradiado y 2) queda intacta la corteza de la pared medial del iliaco. La línea de la osteotomía se curva en tres planos: anteroposterior, lateral a medial y superoinferior. El acetábulo se moviliza a través

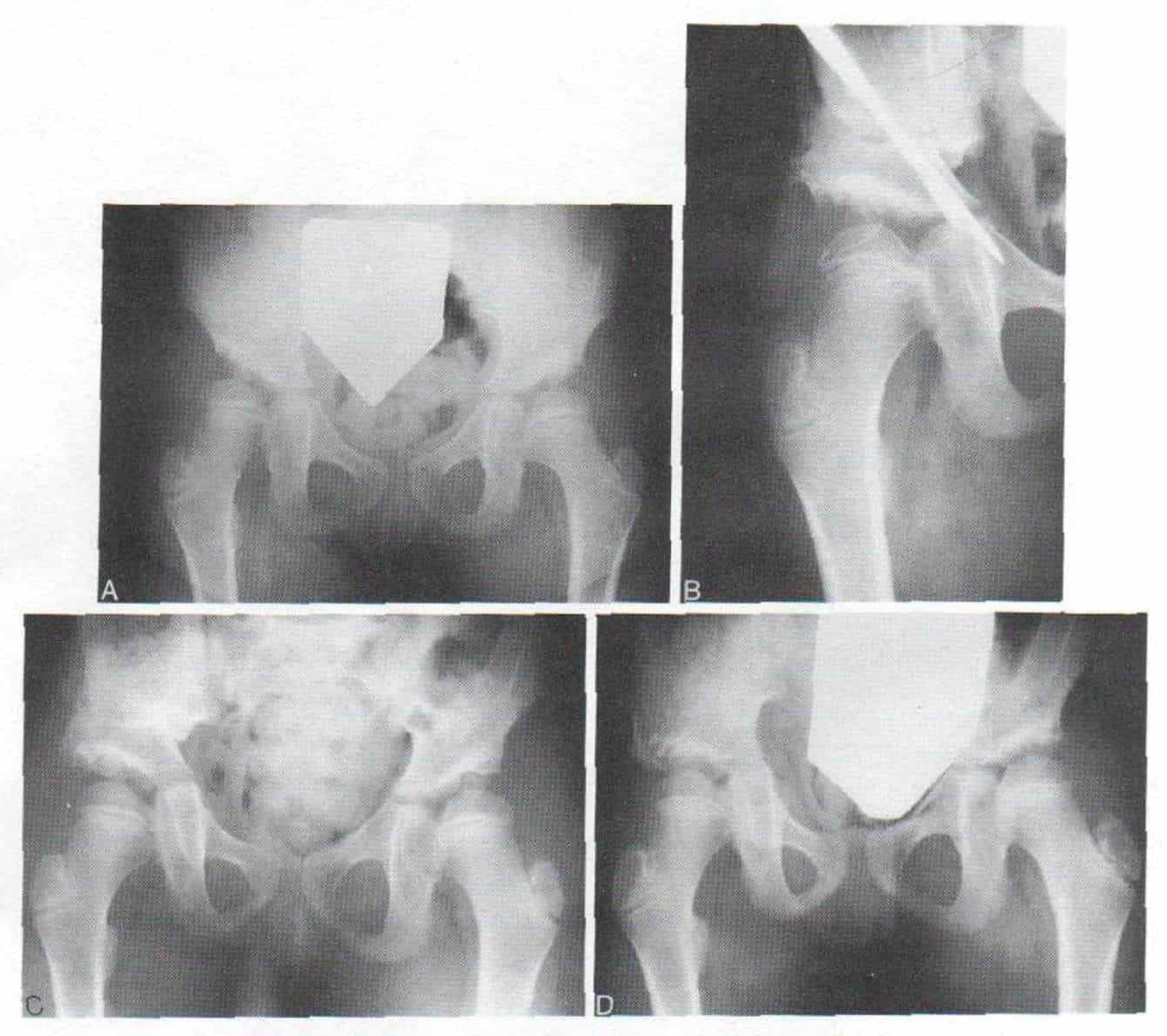


Fig. 2-190. Radiografías que ilustran la modificación de Kalamchi de la osteotomía iliaca de Salter.

A, radiografía preoperatoria de una niña de siete años con luxación congénita bilateral de la cadera. Tratada inicialmente por reducción cerrada la paciente acudió al ortopedista, con dolor y claudicación en el miembro inferior derecho. Dicho miembro tenía 1 cm más que el izquierdo, de longitud. **B**, radiografía posoperatoria inmediata de la cadera derecha. **C**, cinco meses después de la operación. Adviértase el recubrimiento excelente logrado en la cabeza femoral. **D**, un año después de la operación.

del hueso esponjoso en su techo. El techo cartilaginoso y óseo del acetábulo se gira en sentido inferior y lateral y cubre en plano anterior, superior y posterior la cabeza femoral reducida en forma concéntrica. Se le fija por "cuñas" de hueso cortical y esponjoso obtenido de la cresta del iliaco. No se necesita la fijación interna con clavos y tornillos. En la literatura sobre el tema se han descrito diversas formas de acetabuloplastia como la de reconstrucción del techo con técnica de Albee, la reconstrucción plástica de Gill del acetábulo y la acetabuloplastia de Hughes.[2,332,438,440]

Las indicaciones para la acetabuloplastia incluyen deficiencia y poca profundidad del acetábulo en un niño menor de tres a cuatro años de edad. Los requisitos incluyen que la cadera con reducción concéntrica posea un arco funcional de movimiento. La técnica puede practicarse de manera simultánea durante la reducción abierta o programarse para hacerla seis a 10 semanas después según cada caso individual. En la experiencia de Tachdjian, la acetabuloplastia ha sido muy satisfactoria para corregir la deficiencia del acetábulo y cubrir en toda su extensión la cabeza femoral

reducida de manera concéntrica, en niños menores de cuatro años. Más tarde Tachdjian ha preferido la acetabuloplastia, a la osteotomía pericapsular de Pemberton del iliaco.

Osteotomía pericapsular de Pemberton del iliaco

Pemberton en 1958 describió una osteotomía del iliaco en la cual el corte en dicho hueso comienza entre las espinas anterosuperior y anteroinferior y se extiende hacia atrás alrededor del acetábulo hasta el brazo posterior del cartílago trirradiado, punto en que termina.[721] En la osteotomía de Pemberton, el punto de apoyo de la rotación y la angulación se hace a nivel del cartílago trirradiado a diferencia de la osteotomía de Salter en la cual el punto de rotación del acetábulo se lleva a cabo en la sínfisis del pubis. La osteotomía de Pemberton requiere del cartílago trirradiado abierto en tanto que la de Salter necesita que la sínfisis del pubis sea flexible.

Las ventajas de la osteotomía de Pemberton son: en primer lugar, el punto de apoyo para la rotación está cerca de la articulación de la cadera, razón por la cual permite un grado mayor de corrección del acetábulo deficiente y un mejor recubrimiento de la cabeza femoral, que la osteotomía de Salter; en segundo término, la osteotomía del iliaco es incompleta y deja intactos los segmentos posterior e inferior del acetábulo. Por tal razón, la osteotomía es relativamente estable y no se necesita fijación interna salvo que la desee el cirujano. En la osteotomía de Salter, los fragmentos del iliaco son inestables y es indispensable la fijación interna. En tercer lugar en la técnica de Pemberton la sierra o los osteótomos no se extienden dentro de la escotadura ciática y en consecuencia es muy poca la posibilidad de lesionar estructuras neurovasculares. En la osteotomía de Salter, la sierra de Gigli se inserta a través de la escotadura mencionada y de ahí la posibilidad de dañar el nervio ciático y los vasos glúteos.

Sin embargo, la osteotomía de Pemberton tiene *desventajas* netas que es importante considerar antes de practicarla. En primer término, la osteotomía incompleta deforma la configuración del acetábulo y tal inconveniente y la incongruencia intraarticular ocasionarán rigidez de la cadera; por tal razón, la técnica en cuestión debe practicarse sólo en el niño de seis años de edad o menor que tiene potencial notable para la remodelación biológica, al ocurrir el crecimiento esquelético. A diferencia de ello, la osteotomía de Salter no cambia la configuración ni la capacidad del acetábulo; lo redirige y desrota para corregir la torsión acetabular excesiva. La segunda desventaja de la osteotomía de Pemberton es la posibilidad de perturbar el crecimiento porque el corte puede extenderse demasiado hacia atrás, en el punto de apoyo del cartílago trirradiado y esta complicación puede ser ominosa. A diferencia de lo señalado, la osteotomía de Salter no detiene el crecimiento.

Las restricciones propias de cada grupo de edad son más rígidas con la osteotomía de Pemberton que con la de Salter. En la primera operación, el cartílago trirradiado debe estar muy amplio y limita el grupo de edad a niños de uno y medio a seis años. La técnica está contraindicada si el cartílago trirradiado es delgado o en fase de cierre.

A diferencia de lo señalado, el límite superior de edad para la osteotomía de Salter puede llegar inclusive a la adolescencia especialmente en la displasia unilateral de cadera. La osteotomía de Pemberton es técnicamente difícil en especial la visualización de la rama posterior del cartílago trirradiado. El control radiográfico con intensificador de imágenes es indispensable para conocer el nivel, la dirección y la extensión de los cortes en el iliaco. Es más fácil penetrar en la articulación de la cadera y producir lesión del cartílago hialino con condrólisis interior coxofemoral. La presión excesiva que ejerce el injerto óseo en el fragmento acetabular rotado puede causar esclerosis subcondral del techo del acetábulo y posible necrosis avascular.

Indicaciones. La indicación primaria para practicar la osteotomía pericapsular de Pemberton es la deficiencia notable de las paredes anterior y superolateral del acetábulo en un niño de dos a seis años de edad con extraordinaria laxitud de la cápsula e hipermovilidad de la articulación coxofemoral. Es de suma importancia identificar la deficiencia verdadera de las paredes cartilaginosas del techo del acetábulo por medio de artrografía por contraste.

La tomografía computadorizada en combinación con la artrografía en el niño de corta edad permitirá la visualización tridimensional del acetábulo cartilaginoso.

El texto continúa en la página 468

Osteotomía de Pemberton

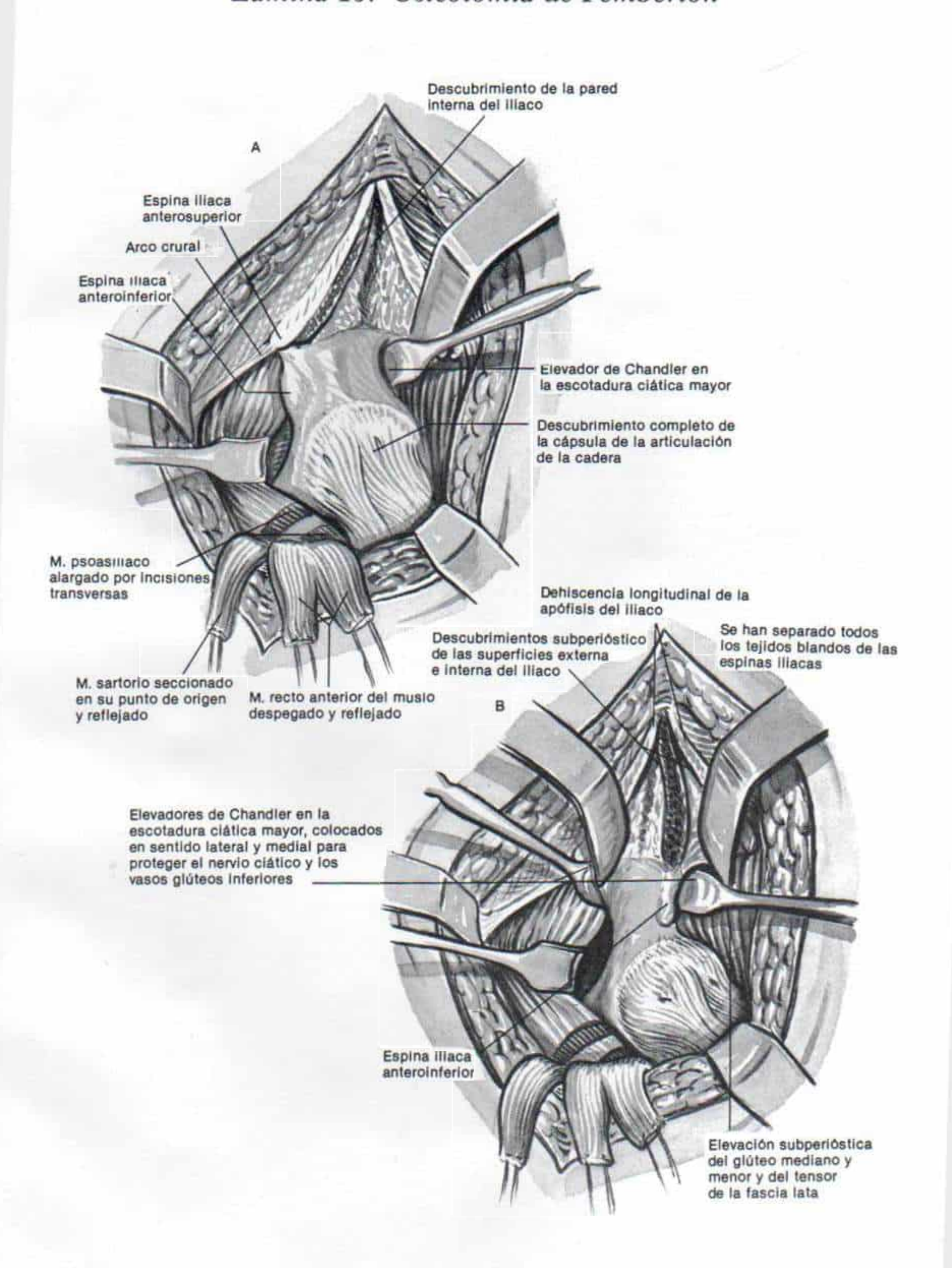
El operador prepara asépticamente la piel del lado afectado del abdomen y la pelvis y todo el miembro pélvico con la persona acostada sobre su costado y coloca lienzos quirúrgicos que permitan el movimiento coxofemoral libre durante la cirugía. Después se coloca al paciente en decúbito dorsal completo. La operación se practica en una mesa radiolúcida de operaciones. Es indispensable contar con fluoroscopia y control radiográfico con intensificador de imagen.

TECNICA OPERATORIA

A, las paredes interna y externa del iliaco y de la articulación de la cadera se descubren a través de una vía iliofemoral anterolateral de acceso. La apófisis cartilaginosa del iliaco se secciona según la técnica de Salter, en sentido longitudinal. El músculo sartorio se corta en su punto de origen en la espina iliaca anterosuperior, y se marca con puntos 2-0 de Mersilene y se separa en sentido distal. Ambos fascículos del recto anterior del muslo se seccionan en su punto de origen y se separan. El tendón del psoasiliaco se alarga por medio de incisiones transversas. La osteotomía de Pemberton del iliaco alarga la pelvis. El corte del tendón del psoas (no del músculo iliaco) disminuye la presión en la cabeza femoral.

B, el iliaco se descubre en plano subperióstico en toda la cara posterior. El espacio entre la escotadura ciática mayor y la cápsula articular en sentido posterior se crea por disección suave y cuidadosa. El despegador perióstico se topa con resistencia en la rama posterior del cartílago trirradiado. Se colocan separadores-elevadores de Chandler en la escotadura ciática mayor en sentido interno y externo para proteger al nervio ciático y los vasos y nervios glúteos. En la pared interna de la pelvis pueden seccionarse en plano anterior a posterior el periostio y la apófisis cartilaginosa a nivel de la espina iliaca anteroinferior hasta llegar a la escotadura ciática, maniobra que facilitará abrir la osteotomía.

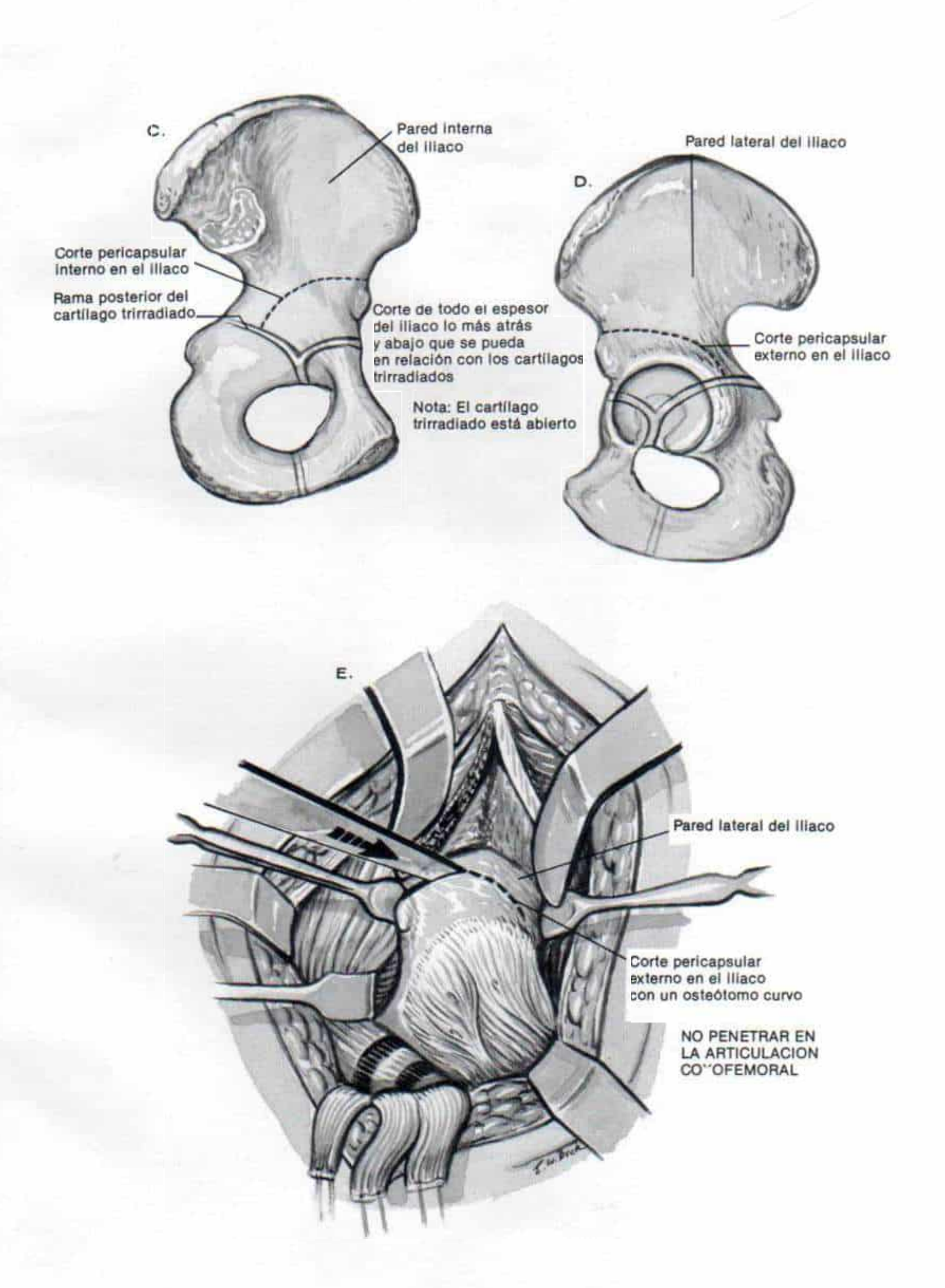
Lámina 19. Osteotomía de Pemberton



Osteotomía de Pemberton (continuación)

C a E la osteotomía se ejecuta en primer término en la tabla exterior del iliaco. El corte es curvilíneo en semicírculo alrededor de la articulación coxofemoral en la cara lateral, hasta un nivel 1 cm por arriba de la articulación, entre las espinas iliacas anterosuperior y anteroinferior. Es mejor marcar la línea de osteotomía con tinta indeleble. El borde cortante de un osteótomo pequeño se utiliza para hacer el corte. La osteotomía termina en la rama posterior del cartílago trirradiado. Tal rama es muy difícil de identificar y el descubrimiento es inadecuado. La fluoroscopia con intensificador de imagen y control televisivo permitirá conocer el punto terminal del corte en el cartílago trirradiado que está por delante de la escotadura ciática mayor y por detrás del borde de la articulación de la cadera. El siguiente corte se hace en la pared interna del iliaco y debe estar por debajo del nivel del corte externo. Cuanto más distal se haga el corte inferior, mayor será el recubrimiento lateral. Si se necesita un recubrimiento más anterior que superior se hacen en paralelo los cortes interno y externo del iliaco. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de seccionar el iliaco lo más atrás y abajo en relación con el cartílago trirradiado, que sea posible. Es de suma importancia no violar el cartílago articular del acetábulo y penetrar en la articuación de la cadera.

Lámina 19. Osteotomía de Pemberton



Osteotomía de Pemberton (continuación)

F, con osteótomos curvos y cortantes se conectan los cortes en las tablas interna y externa del iliaco. Se usan elevadores periósticos para despegar los fragmentos obtenidos por osteotomía y se "apalanca" en sentidos lateral, anterior y distal el segmento inferior del iliaco.

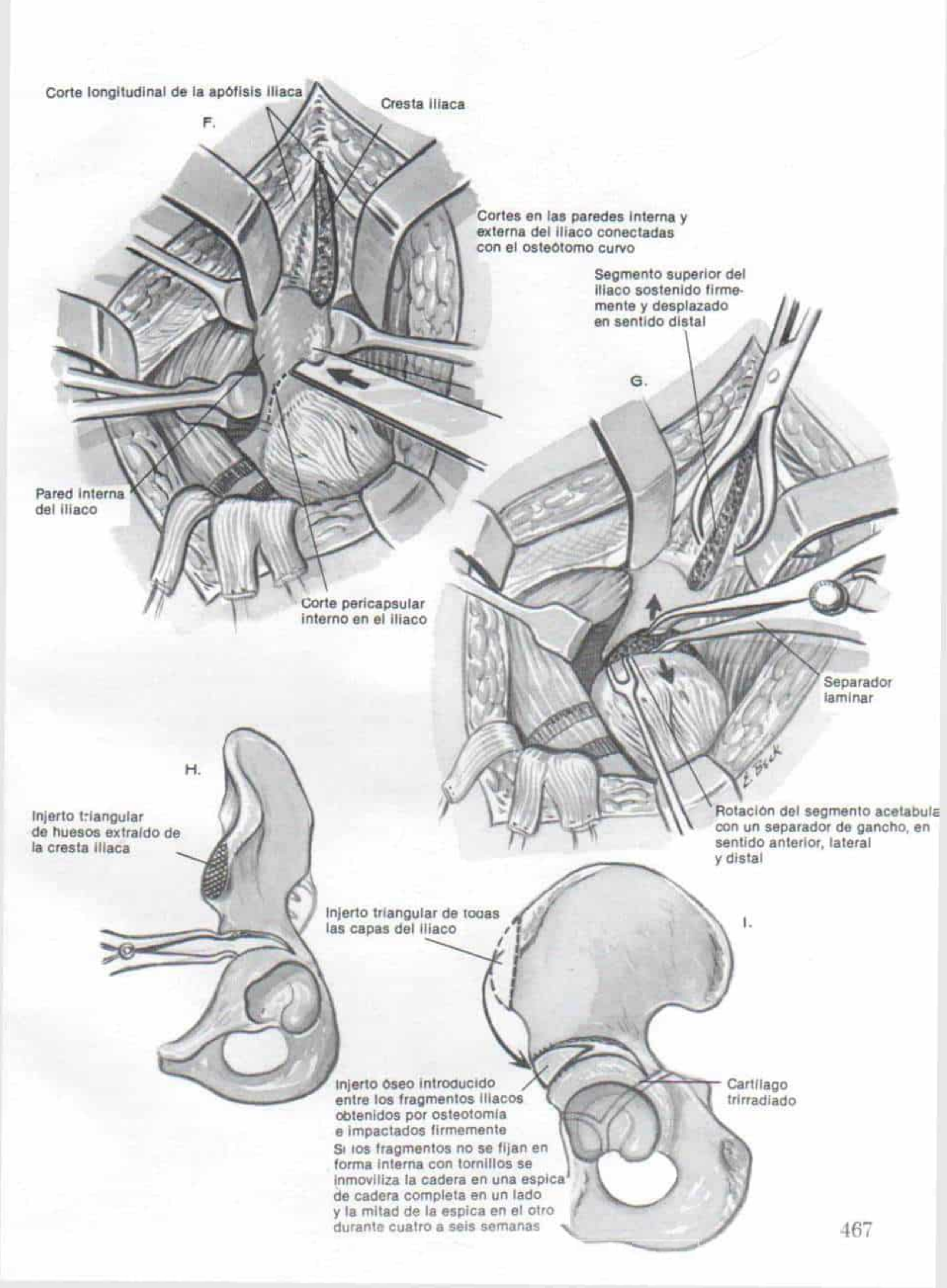
G, si es necesario puede utilizarse un separador laminar para alejar los fragmentos del iliaco. Sin embargo, el operador tendrá enorme suavidad en sus maniobras y las hará con firmeza en el segmento superior del iliaco que lo desplazará en sentido distal. Tendrá enorme cuidado de no fracturar el segmento acetabular por manipulación forzada o trituración con el separador laminar.

H e **I**, en siguiente término se extrae un triángulo de hueso de la porción anterior del ala del iliaco. En el niño de corta edad, Tachdjian extrae el fragmento cuneiforme en sentido más posterior y evita la espina iliaca anterosuperior, maniobra con la cual obtiene mayor estabilidad de los fragmentos iliacos. El injerto de forma triangular puede modelarse dentro de una curva para adaptarse al sitio de colocación. Pemberton y Coleman recomiendan hacer surcos en las superficies contrarias del hueso esponjoso, en la osteotomía. El injerto se introduce con alguna fuerza dentro de los surcos y el fragmento de osteotomía es lo suficientemente estable para no necesitar fijación interna. Tachdjian no recomienda hacer los surcos por problemas de que surjan astillas y se debilite el acetábulo. Los fragmentos se fijan en forma interna con dos tornillos de Kirschner o tornillos para hueso esponjoso. La fijación interna permite al operador quitar más prontamente el enyesado en espica, movilizar la cadera y evitar la rigidez articular. El sartorio es fijado de nuevo en su punto de origen; se sutura la apófisis iliaca seccionada y se cierra la incisión por la técnica corriente. El operador aplica una espica completa de cadera en un lado y la mitad de ella en el otro. CLAVE: AIIS = espina iliaca anteroinferior.

ATENCION POSOPERATORIA

El enyesado se quita en término de cuatro a seis semanas y se valora la cicatrización de la osteotomía por radiografías anteroposterior y oblicua-lateral. Se coloca al niño en un aparato de tracción de Rusell combinada y bilateral para movilizar poco a poco la cadera. Cuando se ha obtenido movimiento articular y potencia motora satisfactoria de extensores de cadera, cuadríceps y tríceps sural, se le permite al niño caminar. En el paciente de mayor edad, se podrá iniciar la marcha en tres puntos con muletas y con apoyo de dedos del pie en el miembro operado para proteger la cadera hasta que la prueba de Trendelenburg sea negativa.

Lámina 19. Osteotomía de Pemberton



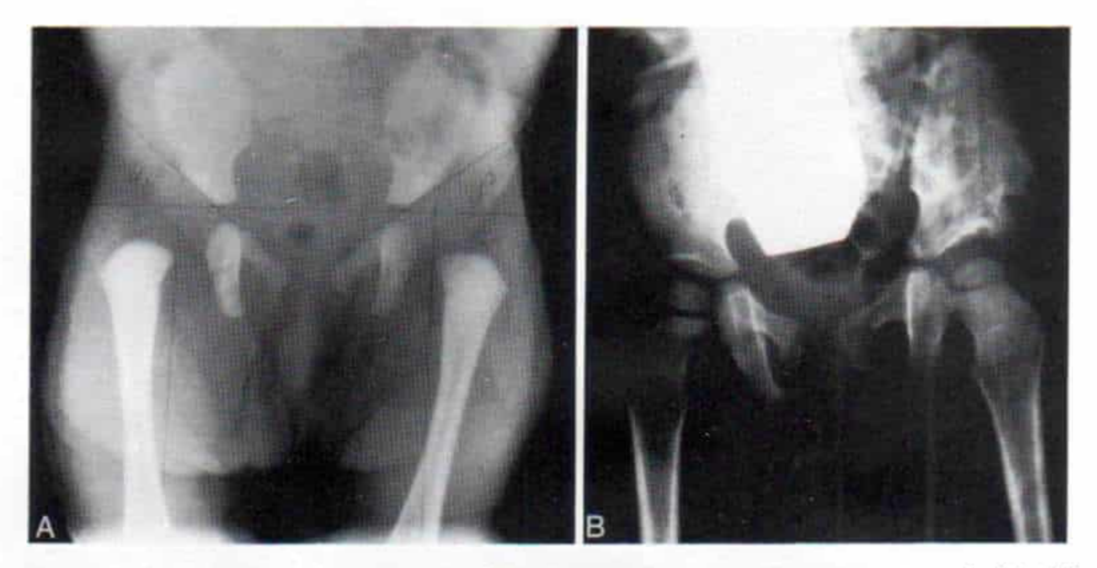


Fig. 2-191. Osteotomía incompleta pericapsular de Pemberton para corregir la deficiencia y poca profundidad del acetábulo.

A, radiografía anteroposterior preoperatoria de un niño de tres años de edad. **B**, radiografía posoperatoria en que se advierte la corrección excelente.

Requisitos. El requisito fundamental es que el cartílago trirradiado esté abierto. También es importante que la cadera tenga arco completo de movimiento. Los demás requisitos son similares a los que se siguen en la osteotomía de Salter, es decir, la reducción concéntrica de la cabeza femoral en el acetábulo, articulación coxofemoral congruente con espacio normal del cartílago articular; liberación de la contractura miostática de los aductores de la cadera y del psoasiliaco y que el cirujano sea un pediatra experto en la cadera.

La técnica quirúrgica de la osteotomía pericapsular de Pemberton se ilustra y muestra en la lámina 19. Se presenta un caso ilustrativo en la figura 2-191.

Complicaciones

Necrosis isquémica de la porción proximal del fémur. Una complicación grave del tratamiento de la luxación congénita de la cadera es la necrosis isquémica de la cabeza femoral y el daño al crecimiento de su fisis. En la literatura se usan indistintamente necrosis *avascular* y *necrosis isquémica*. Desde el punto de vista semántico, el segundo término parece ser más adecuado porque la disminución del riego en la luxación congénita de la cadera es parcial y afecta vasos escogidos y suele ser transitoria, en tanto que el primero, es decir, *necrosis avascular* denota la falta completa de riego.[926] La necrosis isquémica en la luxación congénita es aséptica y debe diferenciarse de la necrosis séptica después de artritis piógena de la cadera.

La incidencia de necrosis avascular varía con el método de tratamiento. En los últimos 20 años hay medidas de diversa índole como diagnóstico temprano, empleo de tracción antes de la reducción, manipulación suave en tanto se reduce la luxación bajo anestesia general, y movilización de las caderas en la posición "humana" fisiológica y no en posiciones extremas como la de "rana" o rotación medial notable, como se muestra en la figura 2-192 y el acortamiento femoral en tanto se practica la reducción abierta; todas han disminuido impresionantemente en su frecuencia, y de 73 %, según algunas publicaciones, ha disminuido a cero.[184,555,610,817,1046]

La necrosis isquémica de la cadera aparece después de tratar la luxación congénita de este órgano; es una complicación yatrógena. Las secuelas de la necrosis isquémica de la porción proximal del fémur son graves e incluyen deformación de la cabeza femoral, subluxación lateral, displasia acetabular, incongruencia coxofemoral, crecimiento excesivo (relativo)

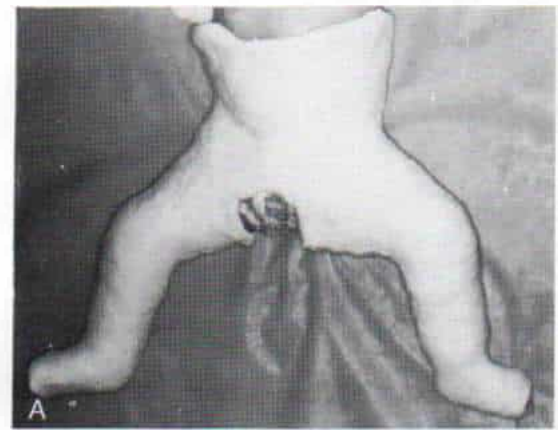


Fig. 2-192. *Inmovilización de la cadera en posiciones extremas en la espica de cadera.*

Las posiciones mencionadas harán que disminuya el riego sanguíneo a la porción proximal del fémur. **A**, posición de "rana". **B** y **C**, rotación medial extrema.





del trocánter mayor, desigualdad en la longitud de ambas extremidades inferiores y, más tarde, osteoartritis de la cadera. El pronóstico y gravedad de las deformidades estructurales residuales depende del sitio de afección isquémica, sea en la cabeza del fémur, en la fisis de esta zona o en ambas partes y también en la extensión y gravedad de la isquemia. Pueden intervenir diversos segmentos de la fisis y producir cambios diferentes.

La oclusión vascular por fuera de la condroepífisis de la cabeza también surge cuando a medida que la cadera entra en abducción haya compresión de la arteria circunfleja medial (interna) entre el tendón del psoasiliaco y el grupo de aductores-pectíneo de músculos, especialmente si estos últimos muestran contracción o cuando hay abducción máxima de la cadera entre el tendón del psoasiliaco y la rama del pubis. El trayecto de la arteria circunfleja interna, a través de la escotadura intertrocantérica es muy irregular y peligroso; conforme entra en aducción máxima la cadera, el anillo del acetábulo comprime la fuerza del trocánter mayor y ocluye los vasos posterosuperiores de la arteria. Por el contrario, la arteria se somete a distensión cuando hay abducción máxima de la cadera en flexión y la rotación interna agrava el estiramiento excesivo. Ogden ha demostrado que el estiramiento de los vasos circunflejos internos puede ocurrir en un caso de abducción mínima de la cadera si ésta está en rotación interna máxima.[678] Los vasos posteroinferiores discurren por detrás del tendón del psoasiliaco en el punto en que pasa hacia el trocánter menor; dichos vasos pueden mostrar compresión por la translocación del tendón del psoasiliaco conforme la cadera está en flexión y abducción (fig. 2-193).

Es importante destacar que la arteria circunfleja externa resiente muy poco daño con la posición anterógrada de movilización, razón por la cual no se afecta el crecimiento del trocánter mayor, lo cual explica el fenómeno del crecimiento relativamente excesivo de dicha apófisis ósea.

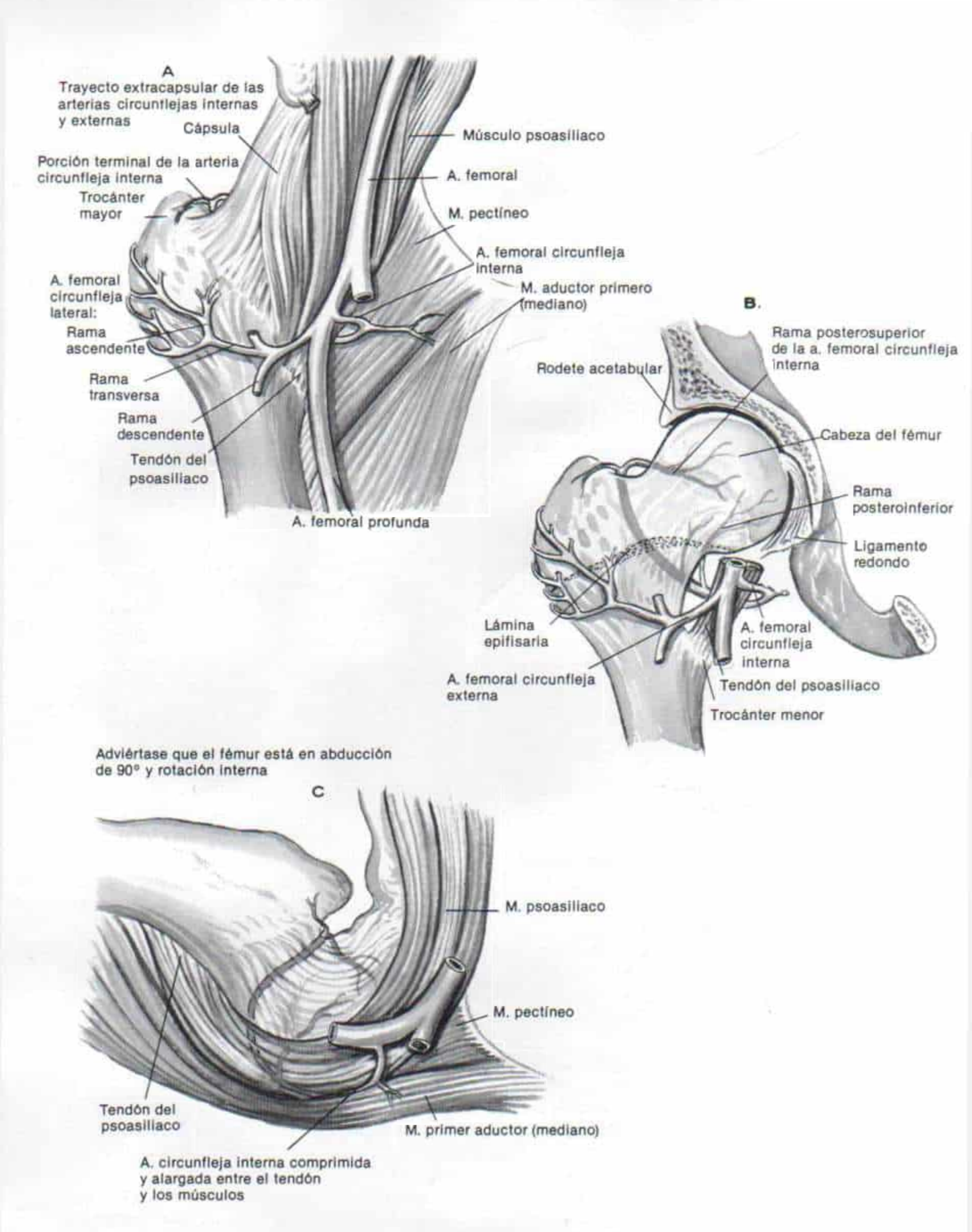


Fig. 2-193. Esquema ilustrativo de los sitios anatómicos en que puede surgir compresión de los casos sanguíneos de la porción proximal del fémur.

A y **B**, riego sanguíneo normal al extremo superior del fémur en un lactante. **A**, vista anterior. **B**, vista posterior. **C**, la arteria circunfleja interna puede quedar comprimida entre el tendón del psoasilíaco y los músculos abductores y pectíneo, entre el tendón del psoasilíaco y la pelvis.

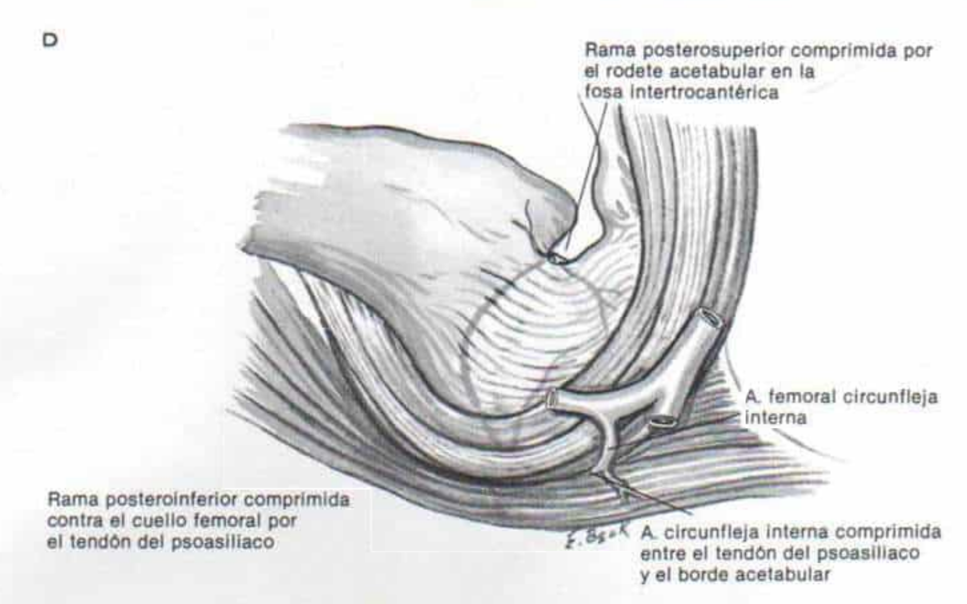


Fig. 2-193. (continuación)

D, los vasos circunflejos posterosuperiores internos pueden quedar comprimidos por el borde del acetábulo y los posteroinferiores comprimidos en su trayecto detrás del tendón del psoasilíaco y en la metáfisis femoral superior.

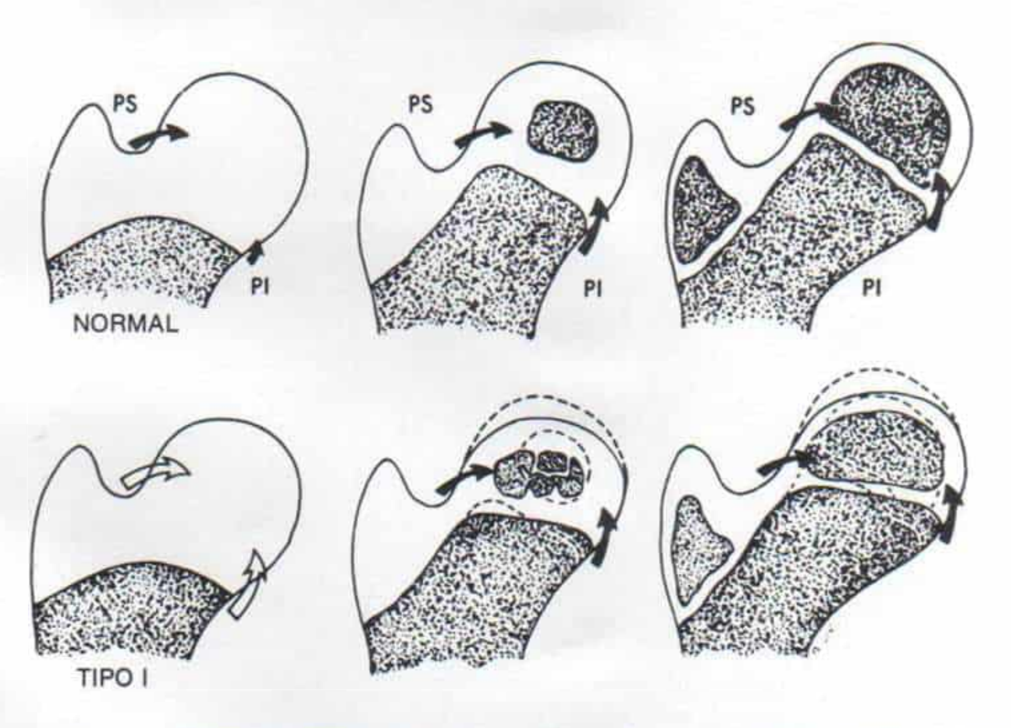


Fig. 2-194. Esquemas ilustrativos del desarrollo normal y de la necrosis isquémica de la porción proximal del fémur tipo I después de tratamiento de la luxación congénita de la cadera.

Se ha comparado el fémur de desarrollo normal (*arriba*) con el fémur que prosigue el patrón tipo I de necrosis isquémica (*hilera inferior*) a los dos meses, un año y nueve años de edad. (Con autorización de Bucholz, R. W. and Ogden, J.A.: Patterns of ischemic necrosis of the proximal femur in nonoperatively treated congenital hip diseases. *In* The Hip Proceedings of the Sixth Open Scientific Meeting of the Hip Society. St. Louis, C. V. Mosby, 1978.)

CLAVE: PS = fisis superior; PI = fisis inferior.

Clasificación. Ogden y Bucholz y Ogden identificaron cuatro patrones radiográficos de necrosis isquémica en la porción proximal del fémur, causada por cambios morfológicos en la epífisis de la cabeza de este hueso, en la fisis y la metáfisis femoral proximal. Las oclusiones vasculares específicas producen cambios morfológicos característicos.[88,674-678]

El *tipo I* se caracteriza por fragmentación temporal del núcleo de osificación de la cabeza del fémur o el retraso en la aparición de dicho núcleo y "moteado" en el modelo de cartílago (fig. 2-194). Es causado por oclusión extracapsular de la arteria circunfleja principal. Después de la necrosis isquémica, la reosificación es rápida y completa. El pronóstico en caso de necrosis isquémica de tipo I es satisfactorio; es leve la pérdida de la altura de la epífisis y en caso de aparecer, la coxa magna es mínima. Con la madurez del esqueleto, los estigmas de la disminución del riego en épocas pasadas se traducen en signos radiográficos

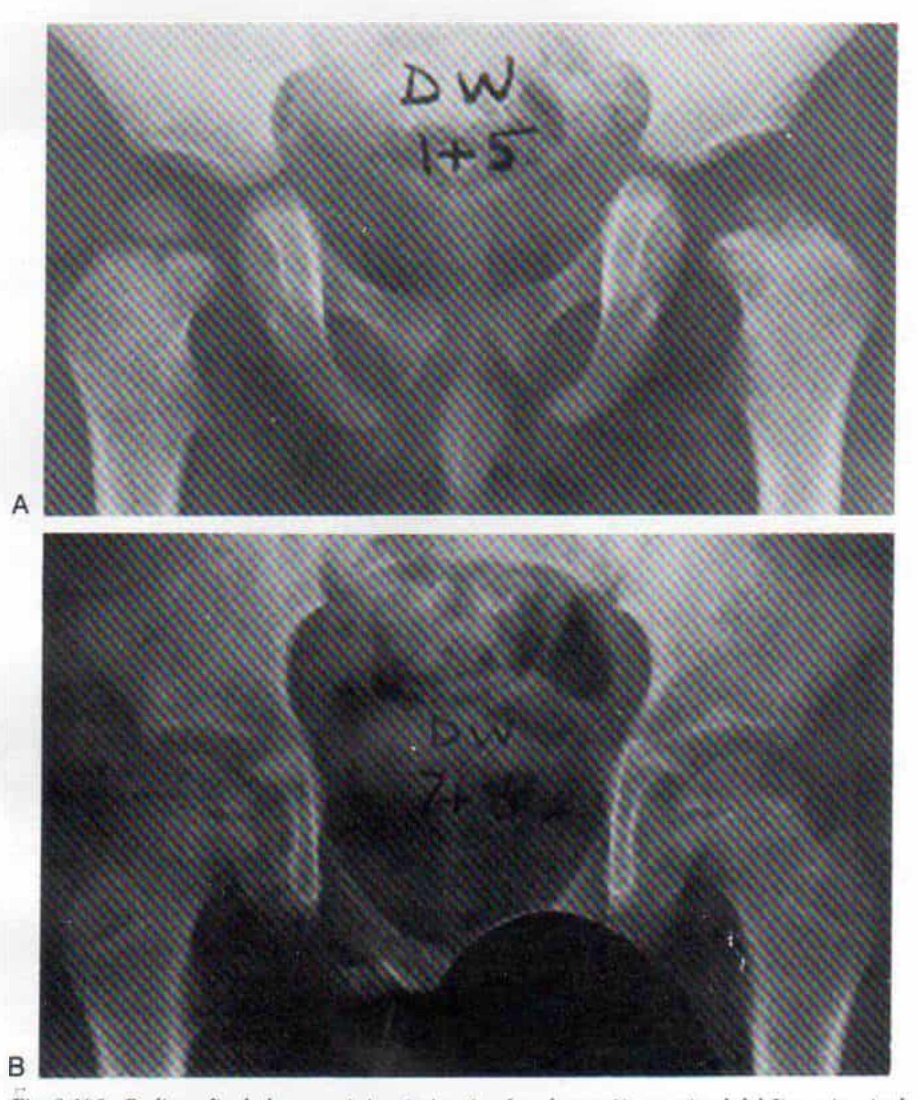


Fig. 2-195. Radiografía de la necrosis isquémica tipo I en la porción proximal del fémur izquierdo.

A, a los 17 meses de edad. Adviértase el núcleo osificante más pequeño e irregular de la cabeza femoral en la izquierda, en comparación con el de la derecha. **B**, a los siete años y ocho meses de edad. Obsérvese que la epífisis y la fisis de la cabeza femoral izquierda en su porción proximal son normales. (Con autorización de Thomas C. L., Gage, J. R., and Ogden, J. A.: Treatment concepts for proximal femoral ischemic necrosis. J. Bone Joint Surg., *64-A*:817, 1982.)

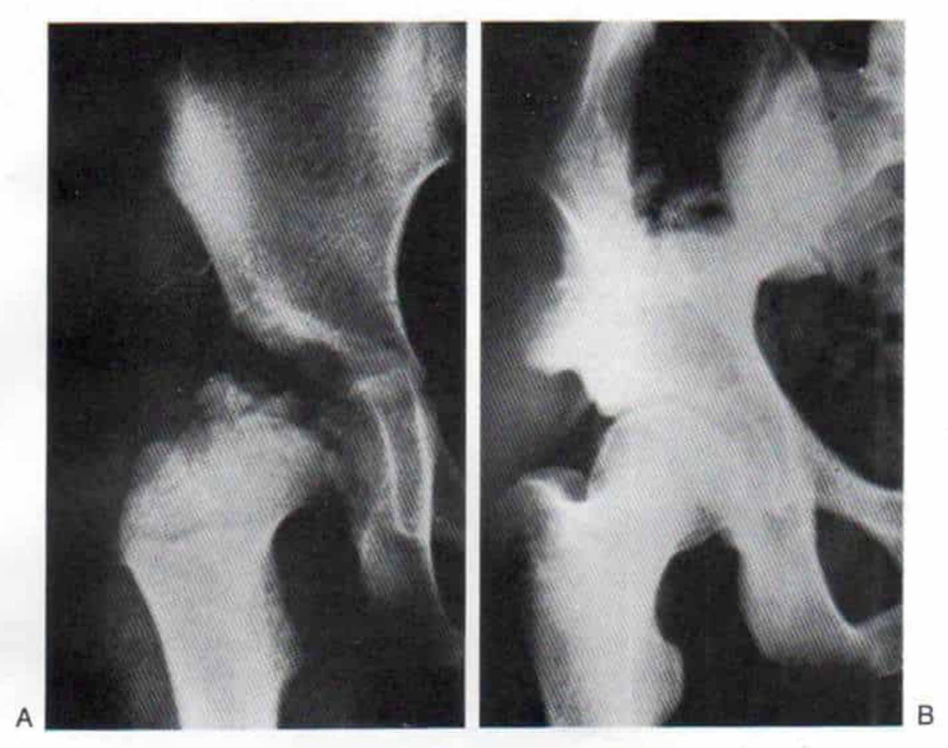


Fig. 2-196. Necrosis isquémica de la cadera derecha del grupo o tipo I. *

A, después de reducción cerrada. Adviértase la fragmentación y el aplanamiento de la cabeza femoral. **B**, a los 19 años de edad la cadera es normal y no hay deformidad residual. (Con autorización de Kalamchi, A. and MacEwen, G. D.: Avascular necrosis following treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., 62-A: 876, 1980.)

con variaciones pequeñas en relación con lo normal (figs. 2-195 y 2-196). La función de la cadera es excelente.

En la necrosis avascular *tipo II*, la oclusión vascular de las ramas posterosuperiores de la arteria circunfleja interna produce cambios radiográficos localizados en las porciones laterales de la fisis, la epífisis y la metáfisis (fig. 2-197). La lesión de la porción lateral de la fisis de la cabeza ocasiona fusión prematura de la porción superoexterna de tal zona en tanto que las porciones internas de la cabeza y el cuello femorales no siguen su crecimiento normal. Los signos radiográficos que denotan lesión en la porción externa de la fisis de la cabeza del fémur son en ese lado: osificación, irregularidad y "puentes" muescas de la epífisis y defecto metafisario, todo ello en la porción lateral (fig. 2-198). El efecto de muesca de la epifisiodesis lateral hace que se retarde el crecimiento del segmento externo del cuello femoral y la cabeza asuma una postura en valgo. Al final se cerrarán prematuramente las porciones central y medial de la fisis. El resultado es acortamiento del cuello femoral con angulación en valgo y la cabeza queda sin el recubrimiento del acetábulo (fig. 2-199).

Thomas, Gage y Ogden subclasificaron el patrón tipo II de la necrosis isquémica en dos grupos. El crecimiento de la porción lateral de la fisis es afectado en ambos pero en el tipo II B hay afección central del núcleo osificante de la cabeza femoral[926]

La necrosis isquémica *tipo III* constituye el cuadro con el mayor daño vascular. Afecta toda la porción proximal del fémur e incluye metáfisis, fisis y al núcleo osificante epifisario (fig. 2-200). La fisis capital se cierra prematuramente y con ello surge acortamiento intenso del cuello femoral e hipertrofia relativa aunque intensa del trocánter mayor. La cabeza se aplana y deforma y la articulación coxofemoral es incongruente (fig. 2-201).

La necrosis isquémica *tipo IV* es causada por la oclusión de los vasos circunflejos internos posteroinferiores (fig. 2-202). La porción

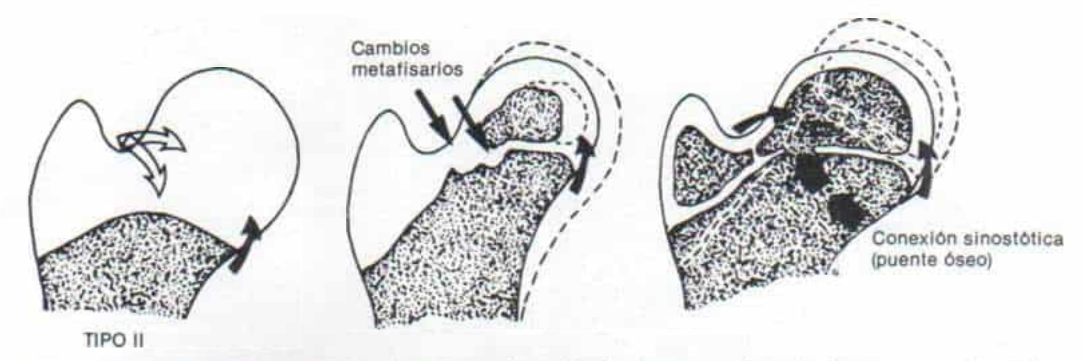


Fig. 2-197. Necrosis isquémica de la cabeza femoral tipo II a los dos meses, al año y a los nueve años de edad.

Las flechas claras representan los probables sitios primarios de oclusión vascular. Adviértase la irregularidad localizada en las porciones laterales de la metáfisis y la fisis y la epifisiodesis prematura en la misma región. Ambas aparecen en el sitio de la supuesta isquemia vascular a los vasos epifisarios que riegan esta región de la fisis. (Con autorización de Bucholz, R. W., and Ogden, G. A.: Patterns of ischemic necrosis of the proximal femur in non-operatively treated congenital hip disease. *In* The Hip: Proceedings of the Sixth Open Meeting of the Hip Society. St. Louis, 1978.)

interna de la epífisis de la cabeza del fémur y la metáfisis interna subyacente son las zonas afectadas. La deformidad resultante comprende coxa breve y magna (fig. 2-203).

Kalamchi y MacEwen revisaron 119 pacientes con luxación congénita de la cadera complicada por necrosis avascular y de ellas 51 tenían ya madurez esquelética. Clasificaron las alteraciones vasculares en cuatro grupos según la lesión que afectase el núcleo osificante y la fisis.[481]

En el *grupo I*, los cambios vasculares abarcaron sólo el núcleo osificante de la cabeza femoral y es muy similar al patrón tipo I de Bucholz y Ogden.

En el *grupo II* hubo daño vascular, que se manifestó en el segmento lateral de la placa de crecimiento de la cabeza del fémur, y este grupo es muy semejante al patrón tipo II de Bucholz y Ogden.

En el *grupo III* hubo cierre central de la fisis de la cabeza femoral y ocasionó retardo simétrico e interrupción del crecimiento de la cabeza. El signo inicial de la lesión de la fisis (fig. 2-204) es un gran defecto metafisario central, en la radiografía anteroposterior. El resultado es acortamiento del cuello femoral; no cambia el ángulo cervicodiafisario, y la cabeza suele ser esférica y estar dentro del acetábulo. Se advertirá hiperplasia relativa del trocánter mayor con coxa vara funcional y "basculación" causada por el glúteo mediano. La desigualdad de las dos extremidades suele ser moderada. Más tarde en el grupo con necrosis isquémica de grupo III aparecerá displasia y osteoartrosis temprana.

En el *grupo IV* de necrosis isquémica hay daño vascular de toda la cabeza femoral y las placas o láminas de crecimiento. La osificación de la cabeza se retrasa extraordinariamente y desde el comienzo hay incongruencia articular, aplanamiento capital y coxa magna. Se observará acortamiento, ensanchamiento y un "pico interno" del cuello femoral que asumirá un ángulo de varo verdadero. El desarrollo del acetábulo se retrasa en caso de la displasia persistente de la cadera. En la etapa ulterior de la vida se advertirá degeneración progresiva, subluxación cada vez mayor y rigidez de la cadera.

La distribución de los diversos grupos en relación con la edad del paciente en el momento del tratamiento inicial indicó que el grupo IV, que constituye el tipo más grave de necrosis avascular, fue más común en los lactantes desde el nacimiento hasta los seis meses de vida. El grupo I que es la forma leve fue mucho más común en niños de mayor edad.[481]

El tratamiento varía con el tipo y el patrón de la necrosis. En el tipo I de Bucholz y Ogden o grupo I de Kalamchi y MacEwen no está indicado el tratamiento. Se vigila periódicamente a la cadera por medio de radiografías y el pronóstico es excelente.

En el tipo II de Bucholz y Ogden o grupo II de Kalamchi y MacEwen, el pronóstico es insatisfactorio porque la cabeza femoral poco a poco queda al descubierto (es decir, sin el re-

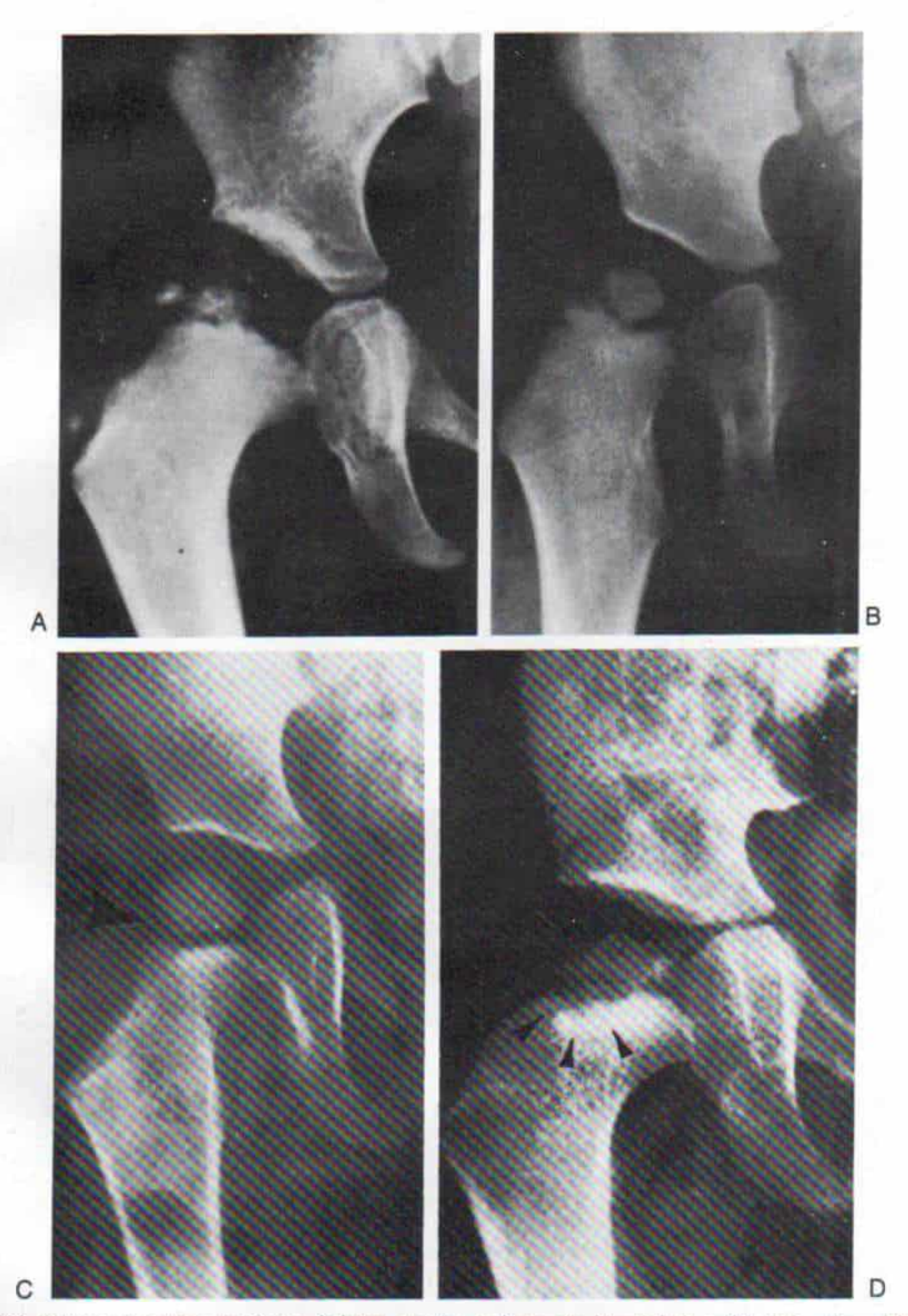


***Fig. 2-198.** Signos radiográficos incipientes de lesión vascular, en la porción lateral de la epífisis de la cabeza del fémur.*

A, osificación lateral. Adviértase que existe un fragmento radiopaco de la epífisis detrás del borde normal del cuello femoral. **B**, "conexión" sinostótica y distorsión de la porción lateral de la fisis de la cabeza. **C**, "muesca" en la porción lateral de la epífisis. **D**, cambios quísticos metafisarios laterales. (Con autorización de Kalamchi, A., and MacEwen, G. D.: Avascular necrosis following treatment of congenital dislocations of the hip. J. Bone Joint Surg., *62-A*:876, 1980.)

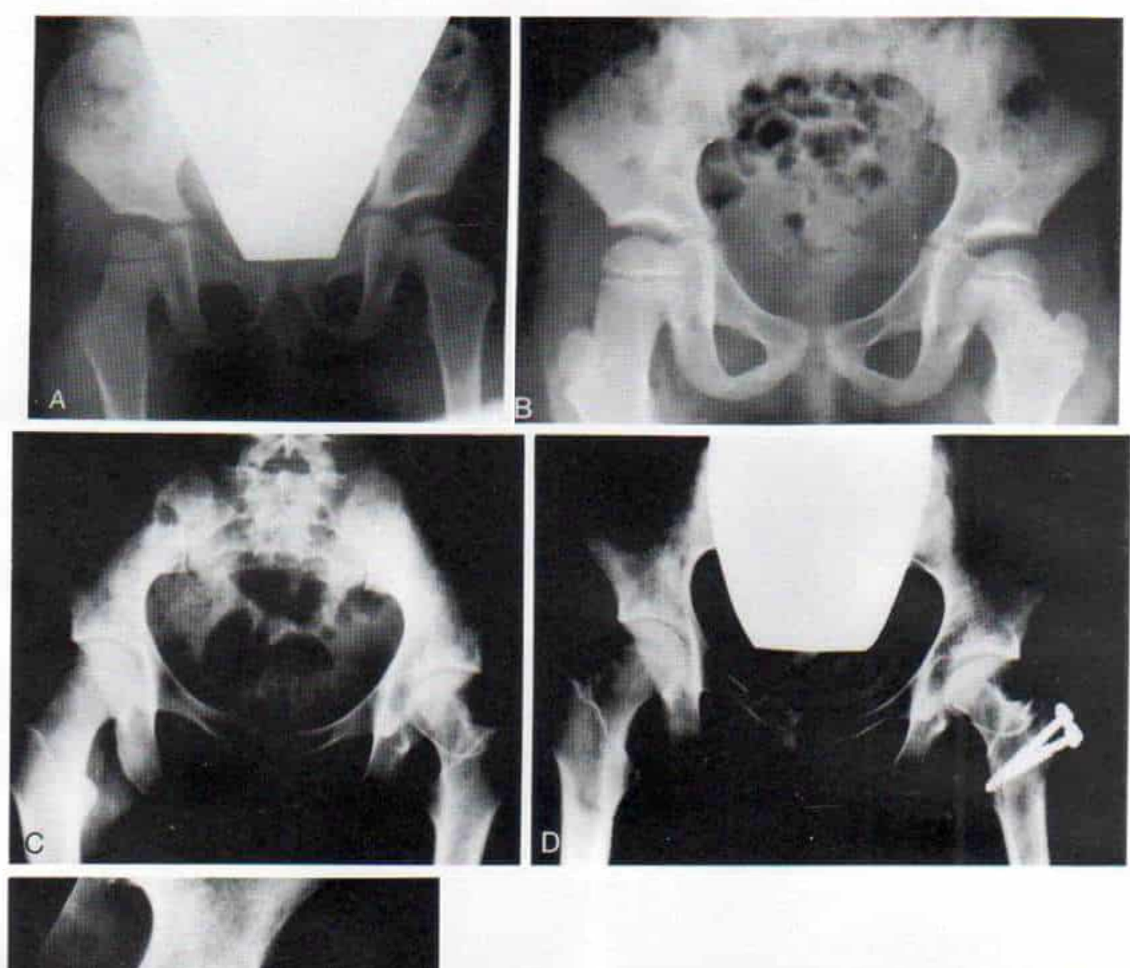


Fig. 2-199. Necrosis isquémica de la cabeza femoral tipo II.

A, radiografía anteroposterior de la pelvis a los dos años de edad. El acetábulo está bien desarrollado y el núcleo osificante de la cabeza femoral es pequeño y desplazado hacia afuera y hay moderada "rotura" de la línea de Shenton. **B**, radiografía anteroposterior de la pelvis a los cinco años de edad. Adviértase el giro lateral de la cabeza femoral y la línea de Shenton está intacta. **C**, vista anteroposterior de la pelvis a los 16 años. El cuello femoral es corto y hay hipertrofia relativa del trocánter mayor. **D**, radiografía posoperatoria inmediata después de transferencia distal y lateral del trocánter mayor. **E**, un año después de la operación se muestra un resultado excelente de la transferencia distal-lateral del trocánter mayor.

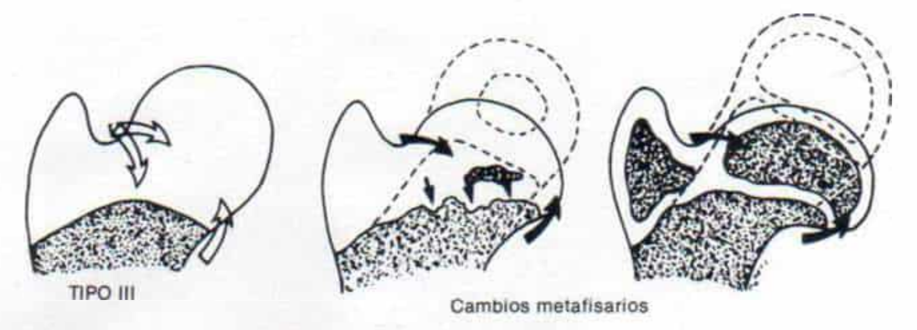


Fig. 2-200. Necrosis isquémica tipo III.

El esquema ilustrativo indica los signos que se advierten a los dos meses, al año y a los nueve años de edad. Las flechas claras representan los sitios de oclusión vascular temporal y ha disminuido el crecimiento longitudinal a través de la fisis de la cabeza del fémur y también en la fisis intraepifisaria. La región trocantérica ha continuado con su crecimiento longitudinal relativamente normal. (Con autorización de Bucholz, R. W. and Ogden, J. A.: Patterns of ischemic necrosis of the proximal femur in nonoperatively treated congenital hip disease. *In* The Hip: Proceedings of the Sixth Open Scientific Meeting of the Hip Society. St. Louis, C. V. Mosby, 1978.)

cubrimiento del acetábulo), el cuello del fémur se acorta con angulación en valgo, hay hiperplasia relativa del trocánter mayor y desigualdad en la longitud de miembros inferiores. La deformidad es progresiva con el crecimiento. El tratamiento de cada cadera debe individualizarse. Las metas que se buscan son, en primer lugar, cubrir la cabeza femoral por medio de una osteotomía iliaca; en segundo lugar, transferir en sentido distal y lateral al trocánter mayor para restaurar la longitud funcional y fisiológica de los abductores de la cadera y la biomecánica normal de esta zona, y en tercer lugar, si así lo exige la gran desigualdad en la longitud de los miembros inferiores, igualar ambos por medio de epifisiodesis de la porción distal del fémur contralateral.

En el grupo III de Kalamchi y MacEwen, en el cual hay cierre central de la fisis de la cabeza femoral, los objetivos del tratamiento de-

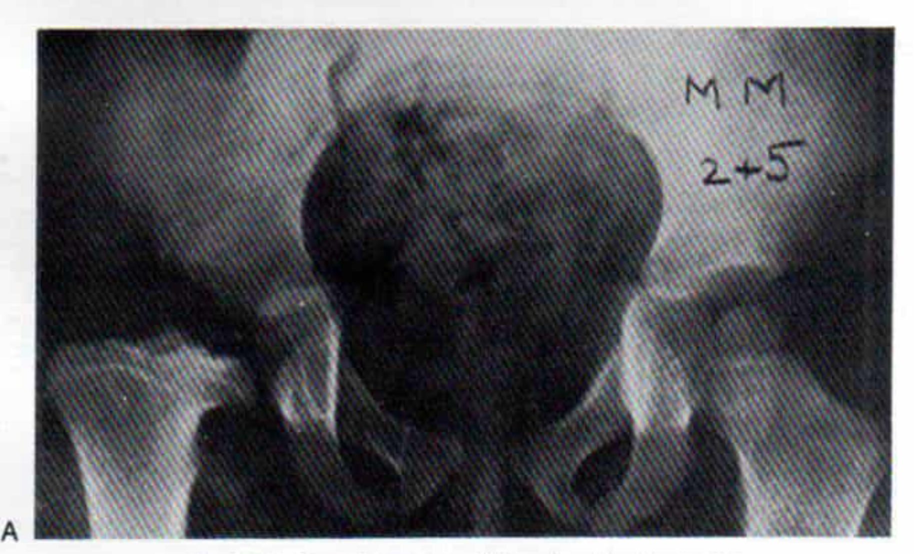


Fig. 2-201. Necrosis isquémica de la cadera derecha tipo III.

A, a los dos años y cinco meses de edad hay irregularidad difusa de la epífisis, la fisis y la metáfisis de la cabeza del fémur.

(Continúa)

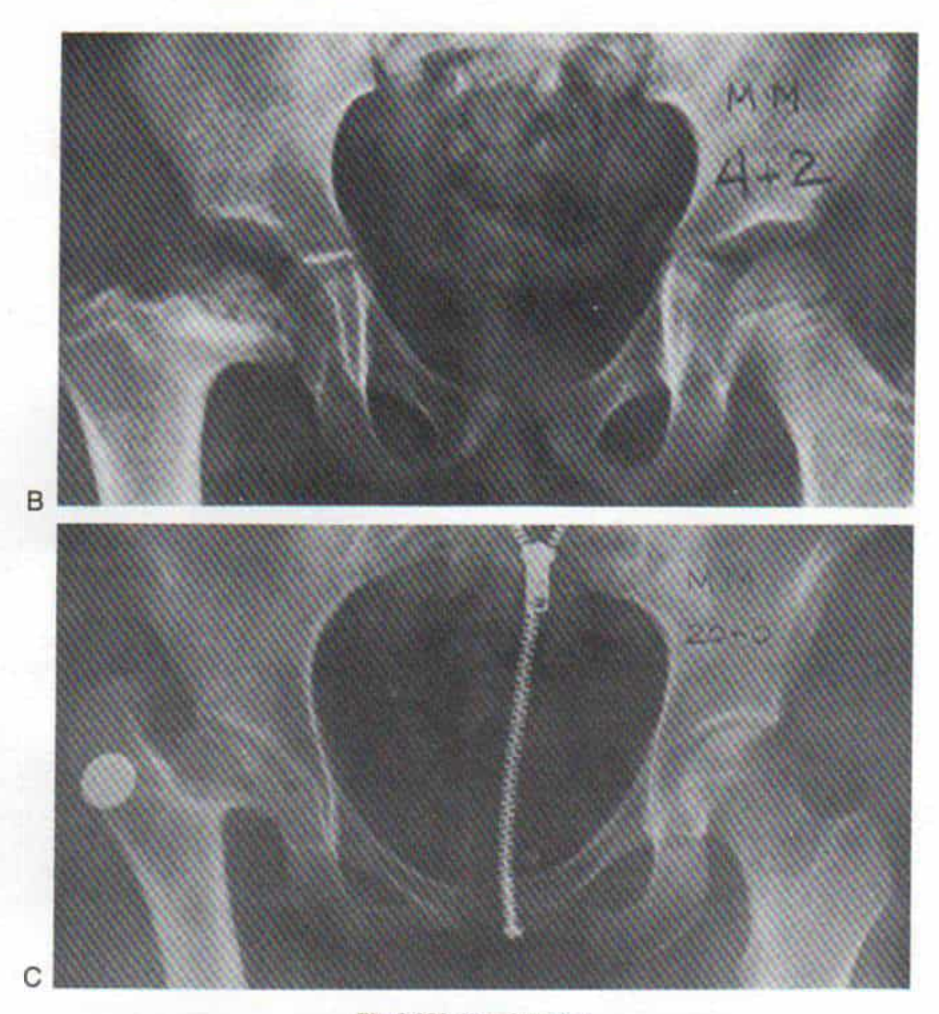


Fig. 2-201. (Continuación)

B, a los cuatro años y dos meses de edad es notable la irregularidad de la epífisis de la cabeza del fémur. Adviértase la deformidad epifisaria y la persistencia de la irregularidad metafisaria. El cuello femoral es corto y hay un giro en varo. **C,** con la madurez del esqueleto disminuye la altura de la cabeza femoral, muestra deformación notable y no la recubre el acetábulo. La articulación coxofemoral es incongruente. El cuello femoral es corto con hiperplasia relativamente intensa del trocánter mayor. (Con autorización de Thomas, C. L., Gage, J. R., and Ogden, J. A.: Treatment concepts for proximal femoral ischemic necrosis. J. Bone Joint Surg., *64-A*:817, 1982.)

ben orientarse a recuperar la potencia motora de los abductores de la cadera. Inicialmente se logra por ejercicio de abducción con el sujeto en decúbito lateral y más tarde, una vez que se tiene la certeza absoluta de que no hay crecimiento en la fisis capital femoral, se practica la apofisiodesis del trocánter mayor con base en la técnica de Langenskiöld (lámina 20). La detención apofisaria del trocánter mayor es ineficaz en el niño de seis años o mayor porque 50% del crecimiento de dicha apófisis se hace por aposición en la porción cartilaginosa cefálica en que se insertan los abductores de la cadera. El extremo del trocánter mayor no se fusiona por un mecanismo de detención apofisaria. En experimentos en animales, Laurent y Salenius y Videman han demostrado que sólo la mitad del crecimiento del trocánter puede interrumpirse por fusión de la apófisis trocantérica.[534,802] El crecimiento y la remodelación ulteriores no restauran la relación normal trocánter/cabeza. Los resultados de la apofisiodesis del trocáncer mayor en el niño de mayor edad en una serie de Tachdjian al igual que los

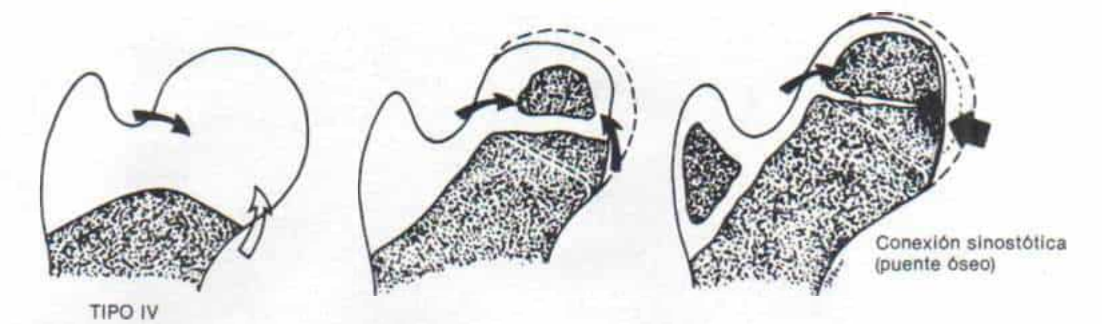


Fig. 2-202. Necrosis isquémica de la porción proximal del fémur tipo IV

El esquema ilustrativo indica los signos observables a los dos meses, al año y a los nueve años de edad. La flecha clara representa el sitio de oclusión vascular temporal que corresponde a la región en que ha disminuido el crecimiento longitudinal y latitudinal y hay epifisiodesis prematura. (Con autorización de Bucholz, R. W., and Ogden, J. A.: Patterns of ischemic necrosis of the proximal femur in nonoperatively treated congenital hip disease. *In* The Hip: Proceedings of the Sixth Open Scientific Meeting of the Hip Society. St. Louis, C. V. Mosby, 1978.)

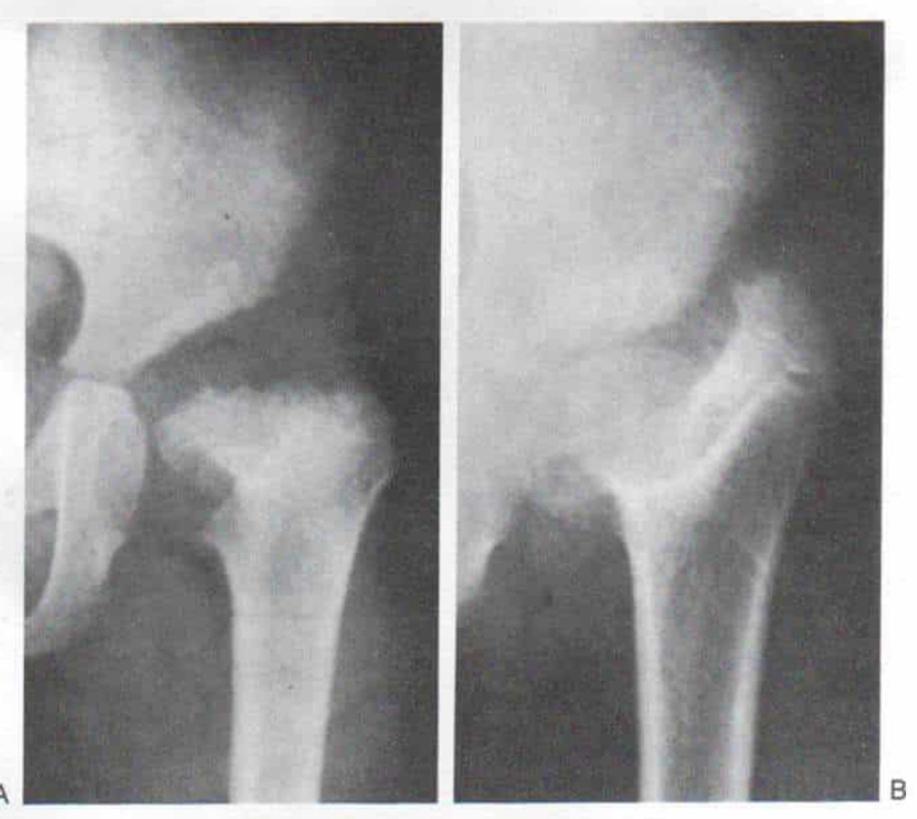


Figura 2-203. Necrosis isquémica de grupo IV

A, toda la cabeza femoral está afectada con notable irregularidad metafisaria y "picos" internos. **B**, la misma cadera seis años después en que hay cierre de la lámina de crecimiento, deformidad de la cabeza, angulación en varo del cuello femoral, hiperplasia relativa en el trocánter mayor y torsión del acetábulo. (Con autorización de Kalamchi, A., and MacEwen, G. D.: Avascular necrosis following treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., 62-A:876, 1980.)

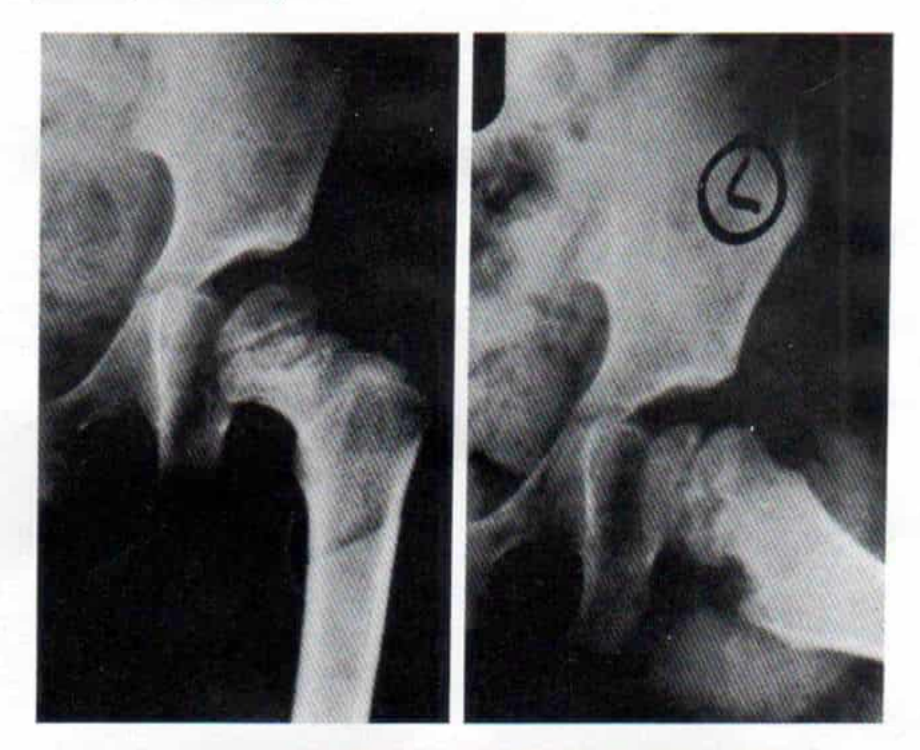


Fig. 2-204. Necrosis acascular de la porción proximal del fémur de grupo III.

Radiografías anteroposterior y lateral de la cadera. Se advierte rarefacción metafisaria central e irregularidad en la porción central de la fisis. (Con autorización de Kalamchi, A., and MacEwen, G. D.: Avascular necrosis following treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., 62-A:876, 1980.)

datos de Gage y Cary y de Langenskiöld y Salenius no son satisfactorios y confirman el postulado siguiente.[320,525]

Además, la detención del crecimiento del trocánter mayor no lo lateralizará ni alargará funcionalmente el cuello del fémur.

La apofisiodesis del trocánter mayor no restaura el ángulo cervicodiafisario si existe coxa vara verdadera.[320] La coxa vara intensa, moderada obliga a corrección por medio de osteotomía en valgo, de la porción proximal del fémur.

La siguiente duda es si se colocan grapas en la placa de crecimiento del trocánter mayor en un momento en que no se tiene certeza de la capacidad de crecimiento de la fisis capital. En la experiencia de Tachdjian, si hay inseguridad es mejor esperar hasta que el niño tenga 10 o 12 años de edad y practicar una transferencia distal y lateral del trocánter mayor (lámina 21).

La transferencia lateral del trocánter mayor se hace cuando el cuello femoral es corto y el extremo del trocánter está a nivel con el centro de la cabeza, es decir, no hay hipertrofia relativa del trocánter (lámina 22).

La desigualdad en la longitud de los miembros inferiores se corrige por epifisiodesis de la porción distal del fémur contralateral.

En el grupo IV de Kalamchi y MacEwen o tipo III de Bucholz y Ogden, el pronóstico es muy insatisfactorio. Por medio de osteotomía iliaca se logra cubrir la cabeza del fémur. Si esta última está muy deforme e irregular y no hay congruencia de la articulación coxofemoral conviene la osteotomía pélvica de Chiari. El cuello femoral corto puede alargarse y corregirse su angulación en varo por medio de la osteotomía intertrocantérica doble de Wagner (lámina 23),[979] operación técnicamente muy difícil. La angulación en varo del cuello puede corregirse por la osteotomía modificada de Pauwel del fémur proximal con transferencia simultánea distal y lateral del trocánter mayor (lámina 24).

La desigualdad de la longitud de los miem-

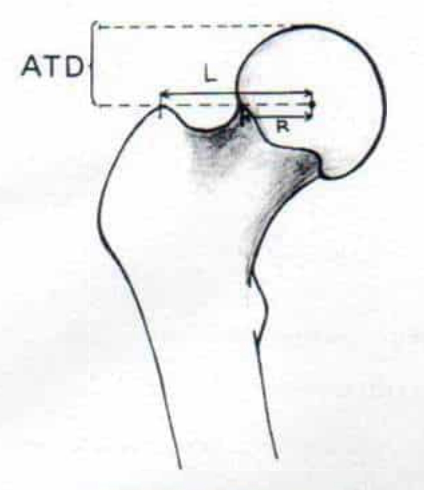


Fig. 2-205. Esquema del extremo superior del fémur normal.

En la cadera normal, la distancia que va del trocánter mayor al centro de la cabeza femoral es de 2 a 2.5 veces el radio de la cabeza (L = 2½ × R). El extremo del trocánter mayor está a nivel del centro de la cabeza femoral o un poco por debajo de tal línea. La distancia articulotrocantérica (ATD) normalmente mide 10 a 25 mm. (Con autorización de Kelikian, A. S., and Tachdjian, M. O.: Greater trochanteric advancement. *In* The Hip Society Award Papers. St. Louis, C. V. Mosby, 1983.)

bros pélvicos se corrige por epifisiodesis del miembro contralateral.

La necrosis isquémica tipo IV de Bucholz y Ogden conlleva en términos generales un buen pronóstico y mínima deformidad resultante. La subluxación persistente y la displasia coxofemoral pueden obligar a osteotomía iliaca e igualamiento de la desigualdad residual de ambas extremidades pélvicas.

Avance lateral y distal del trocánter mayor

La relación anatómica entre el trocánter mayor y la cabeza femoral se valora por el crecimiento relativo entre la fisis capital femoral y el trocánter mayor, el ángulo cervicodiafisario y la longitud del cuello del fémur. El centro de la cabeza femoral marca el centro de su rotación.

En la cadera normal, el extremo del trocánter mayor con la inserción de los músculos abductores está un poco en sentido distal o a nivel del centro de la cabeza femoral y la distancia entre ellos es de 2 a 2.5 veces el radio de la cabeza femoral (fig. 2-205).[979] En la imagen radiográfica, la distancia articulotrocantérica (ATD) se utiliza para valorar la posición de la punta del trocánter mayor en relación con la cabeza femoral. Se mide en milímetros de la superficie articular de la cabeza del fémur hasta el extremo del trocánter; su valor es positivo y el extremo del trocánter está en sentido distal al centro de la cabeza y es neutro si los dos están al mismo nivel. La relación trocánter-cabeza se vuelve negativa si el extremo del trocánter está en un plano más alto que el centro de la cabeza femoral.[249]

La altura del trocánter mayor es el elemento que rige la tensión de los músculos glúteos mediano y menor. Según Blix, la tensión de las fibras musculares es proporcional a la longitud de ellas en el momento de la excitación.[63] La tensión máxima se logra con la longitud normal de la fibra muscular en reposo. Al acortarse la fibra, la tensión que ella genera disminuye hasta que se vuelve cero cuando la fibra tiene en promedio 60% de su longitud en reposo.[253] El brazo de palanca de los músculos pelvifemorales depende de la altura relativa y la lateralización del trocánter mayor. Si este último presenta hiperplasia relativa, se acorta la longitud de las fibras de los músculos glúteos mediano y menor. La tensión de los abductores de la cadera es importante para "equilibrar" el peso corporal y dar estabilidad pelvifemoral. Al haber mayor elevación de la punta del trocánter mayor adquiere positividad el signo de Trendelenburg y el paciente camina con una "basculación" lateral que depende del glúteo mediano.[525]

En caso del cuello femoral corto, la dirección de la tensión de los abductores de la cadera es más oblicua y disminuye la longitud de su brazo de palanca.[718]

La necrosis avascular que complica la luxación congénita de la cadera lesionará la fisis de la cabeza femoral y retardará o detendrá por completo su crecimiento. Los resultados son el cuello femoral corto (collum brevis) (coxa brevis) e hiperplasia relativa del trocánter mayor en relación con el centro de movimiento de la cabeza femoral. Si la lesión en la placa de crecimiento es central o completa, la detención del crecimiento en el cuello femoral será simétrica, en tanto que el cierre prematuro asimétrico de la fisis de la cabeza producirá deformidad en coxa vara o valga. La detención del crecimiento de la porción medial de la fisis girará la cabeza femoral para producir coxa va-

El texto continúa en la página 504

Apofisiodesis del trocánter mayor (Langenskiöld)

TECNICA OPERATORIA

A, se coloca al paciente en decúbito dorsal, con una bolsa de arena debajo de la cadera ipsolateral. El operador prepara en forma aséptica todo el miembro pélvico, la cadera y la pelvis y coloca lienzos quirúrgicos para permitir el movimiento pasivo libre de la cadera. Centra una incisión transversa larga de 5 a 7 cm sobre la apófisis del trocánter mayor, y si así lo desea puede hacer una incisión longitudinal, especialmente si en lo futuro se prevé la posibilidad de transferencia distal del trocánter mayor.

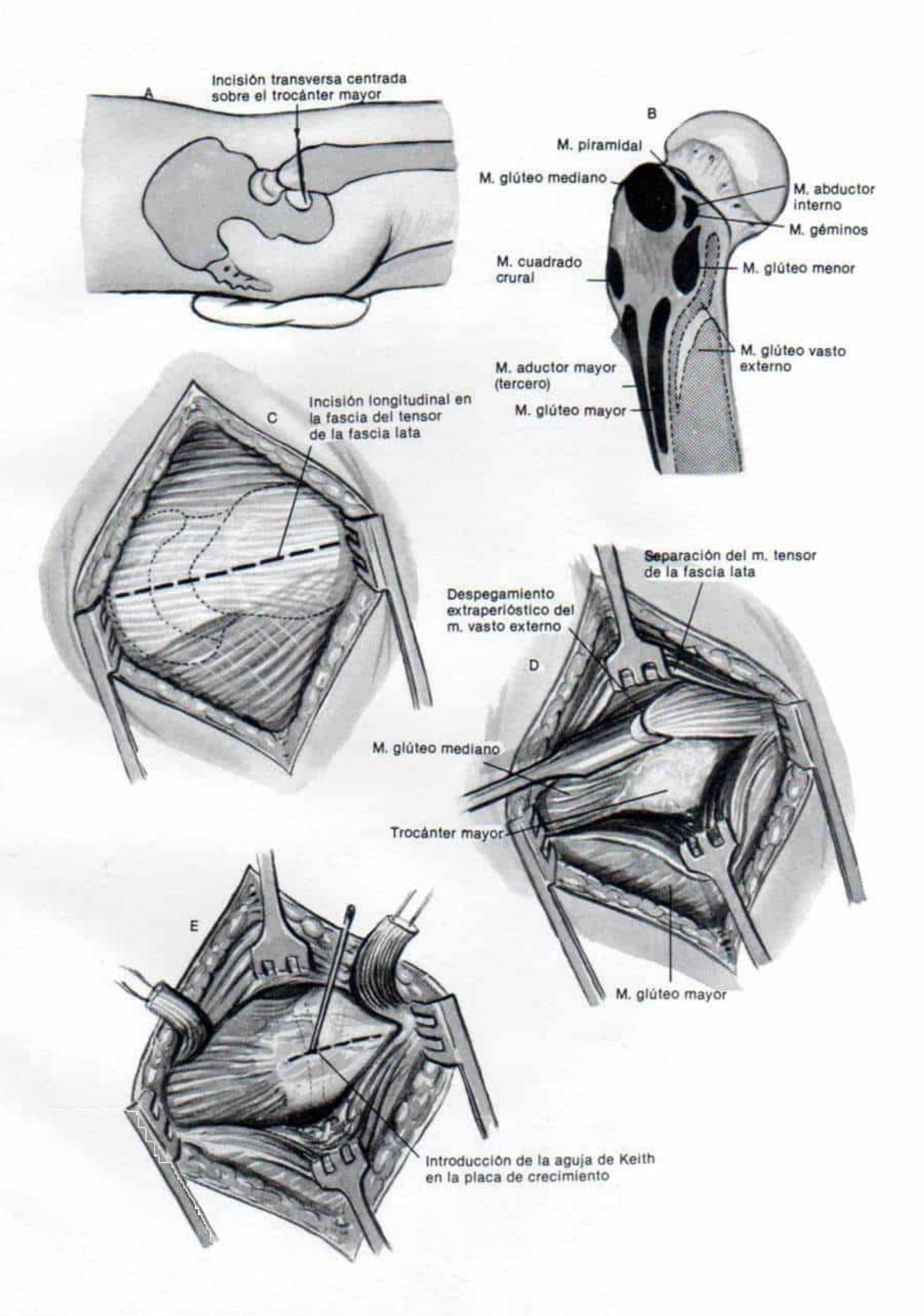
B, se muestra el sitio de origen del vasto externo desde la porción superior de la línea intertrocantérica; el borde anteroinferior del trocánter mayor; la punta lateral de la tuberosidad glútea, y la porción superior de la punta lateral de la línea áspera.

C, se secciona el tejido subcutáneo en forma correspondiente a la incisión de la piel. Se separan los bordes de la incisión. Se hace una incisión longitudinal en la fascia del tensor de la fascia lata.

D, el tensor de la fascia lata se separa hacia adelante y se despega el punto de origen del vasto externo y se eleva en plano extraperióstico.

E, se introduce una aguja de Keith en la lámina de crecimiento blanda de la apófisis del trocánter mayor. Se hacen radiografías anteroposteriores para corroborar la posición de la aguja de Keith y la lámina de crecimiento.

Lámina 20. Apofisiodesis del trocánter mayor (Langenskiöld)



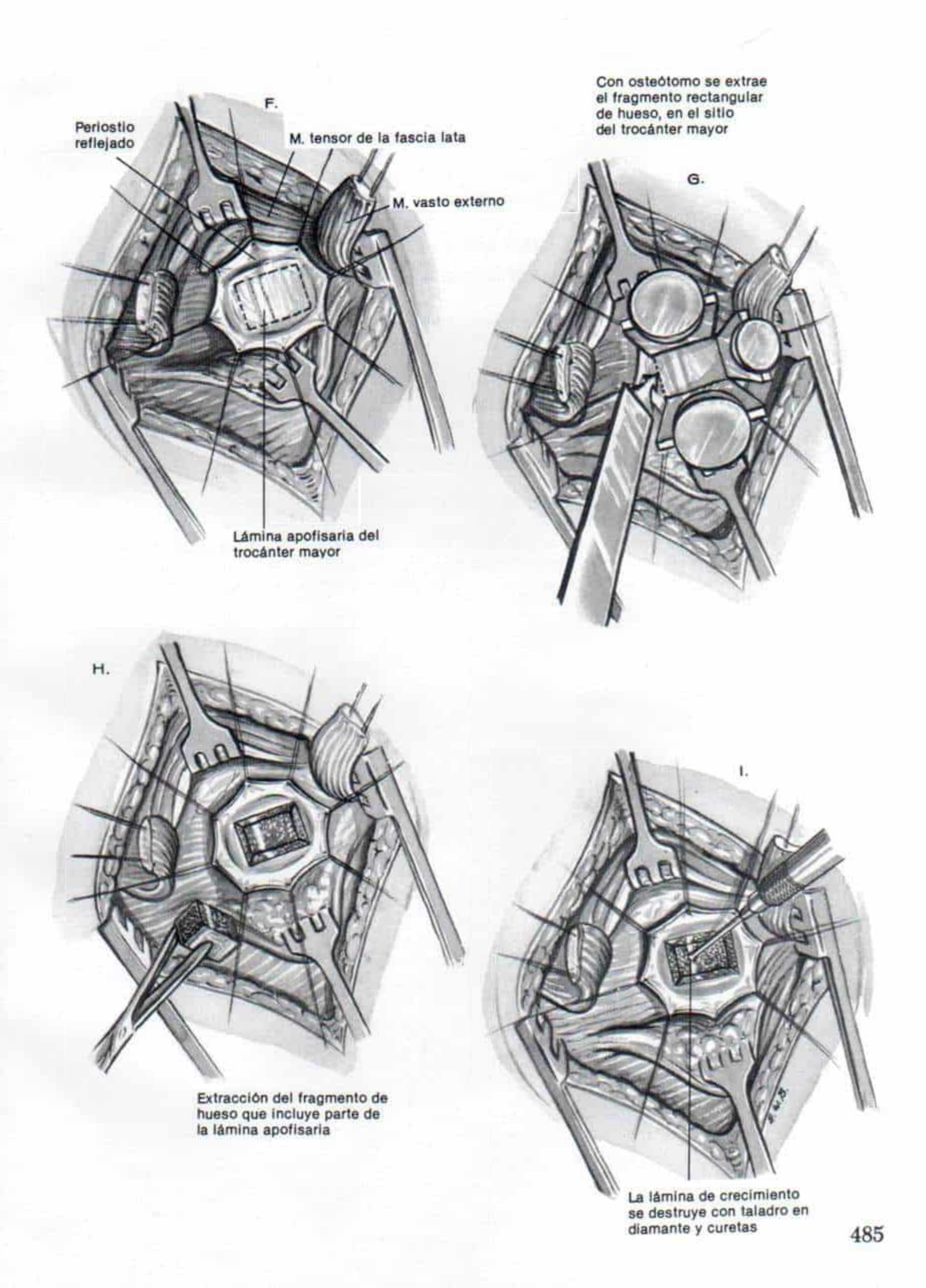
Apofisiodesis del trocánter mayor (Langenskiöld) (continuación)

F, el periostio se secciona por una incisión longitudinal y dos horizontales. El rectángulo de guiones señala el cuadrángulo óseo por extraer y llevar a un lado. Nota: tiene 2 cm de largo y 1.25 cm de ancho. En el niño de menor edad tiene 1 cm de largo y 0.6 cm de ancho.

G y **H**, con osteótomos rectos se extrae el tapón óseo. Adviértase que la placa de crecimiento está en el tercio proximal del rectángulo.

I, para destruir la placa de crecimiento se usa un taladro en diamante y cureta. El operador tendrá cuidado de no penetrar en la fosa trocantérica ni lesionar la articulación de la cabeza femoral.

Lámina 20. Apofisiodesis del trocánter mayor (Langenskiöld)



Apofisiodesis del trocánter mayor (Langenskiöld) (continuación)

J, con un osteótomo curvo se extrae hueso esponjoso de la porción proximal de la diáfisis femoral y se "retaca" en el defecto en el sitio de la lámina del crecimiento.

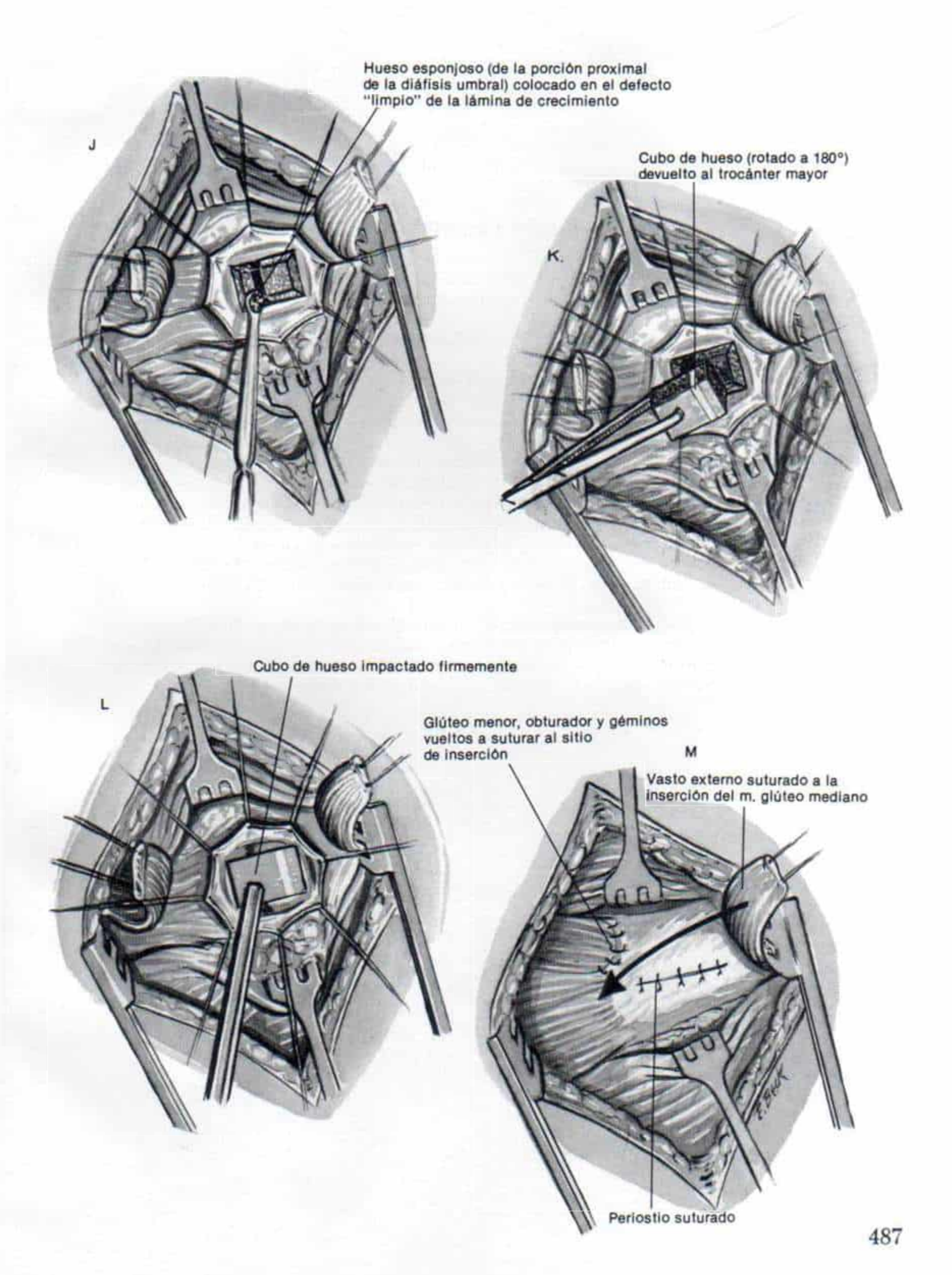
K y **L**, el fragmento óseo se rota a 180° y se vuelve a poner en el defecto en el trocánter mayor y con un impactor y martillo se fija con seguridad.

M, los músculos se vuelven a suturar en los puntos de inserción, y el vasto externo se une a los tendones de los glúteos mediano y menor en su inserción después del cierre del periostio. La fascia lata se cierra con puntos separados y la incisión se cierra con puntos separados y subcuticulares. No es necesario inmovilizar la cadera con algún enyesado.

ATENCION POSOPERATORIA

Desde el primer día después de la operación se permite al niño caminar en la medida en que se sienta cómodo. Puede volver a su hogar en término de días y proteger el miembro operado, y para ello se vale de muletas y marcha en tres puntos, durante tres o cuatro semanas.

Lámina 20. Apofisiodesis del trocánter mayor (Langenskiöld)



Transferencia distal y lateral del trocánter mayor

En el preoperatorio es importante identificar el tipo de sangre del paciente y hacer pruebas cruzadas con dos unidades de sangre (un litro).

TECNICA OPERATORIA

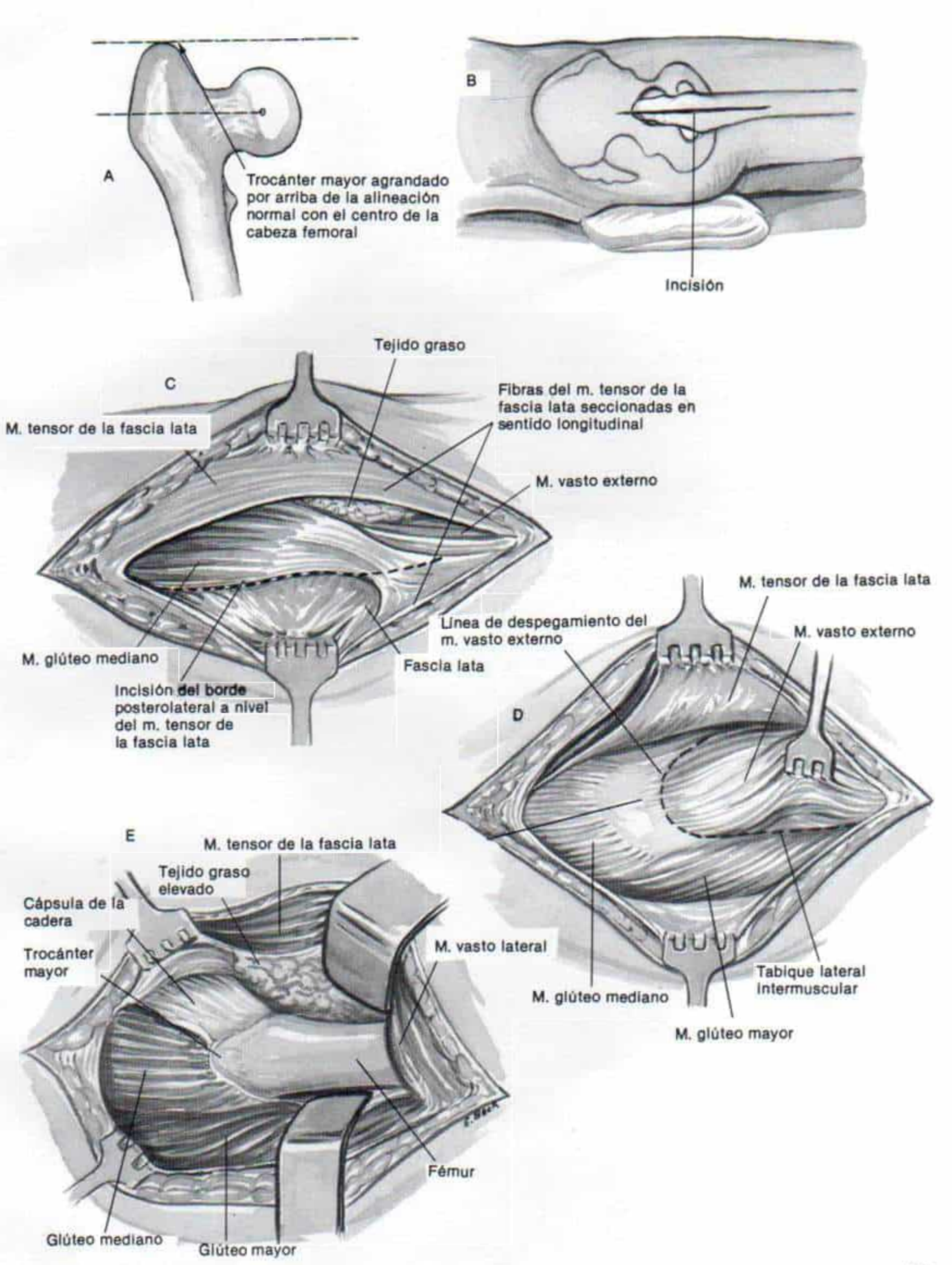
A y **B**, se coloca al paciente en la mesa para fracturas con la cadera afectada en posición neutra, en aducción-abducción y con rotación medial de 20 a 30° para llevar al trocánter mayor en sentido anterior y así facilitar el descubrimiento. La cadera contraria se coloca en abducción de 40°. Se utiliza fluoroscopia anteroposterior con intensificador de imagen para visualizar la cabeza y el cuello femorales, el trocánter mayor y la porción superior de la diáfisis femoral. La cadera debe ser rotada en sentido interno para observar el perfil del trocánter mayor y que no se superponga sobre el cuello femoral. Es de suma importancia identificar la fosa trocantérica. Se preparan en forma aséptica la cadera afectada y los dos tercios superiores del muslo y se les colocan lienzos quirúrgicos en la forma corriente.

Se hace una incisión longitudinal lateral recta desde el extremo del trocánter mayor que se extienda 10 cm en sentido distal. El tejido subcutáneo se secciona siguiendo el contorno de la incisión cutánea.

C, la fascia lata se secciona en sentido longitudinal en la dirección de sus fibras.

D y **E**, el vasto externo se despega en sentido proximal desde el tubérculo de los abductores por medio de una incisión de base proximal y en herradura y se eleva el plano subperióstico de la diáfisis femoral, 5 a 7 cm. Es importante corroborar que el vasto externo se eleve en toda su anchura.

Lámina 21. Transferencia distal y lateral del trocánter mayor



Transferencia distal y lateral del trocánter mayor (continuación)

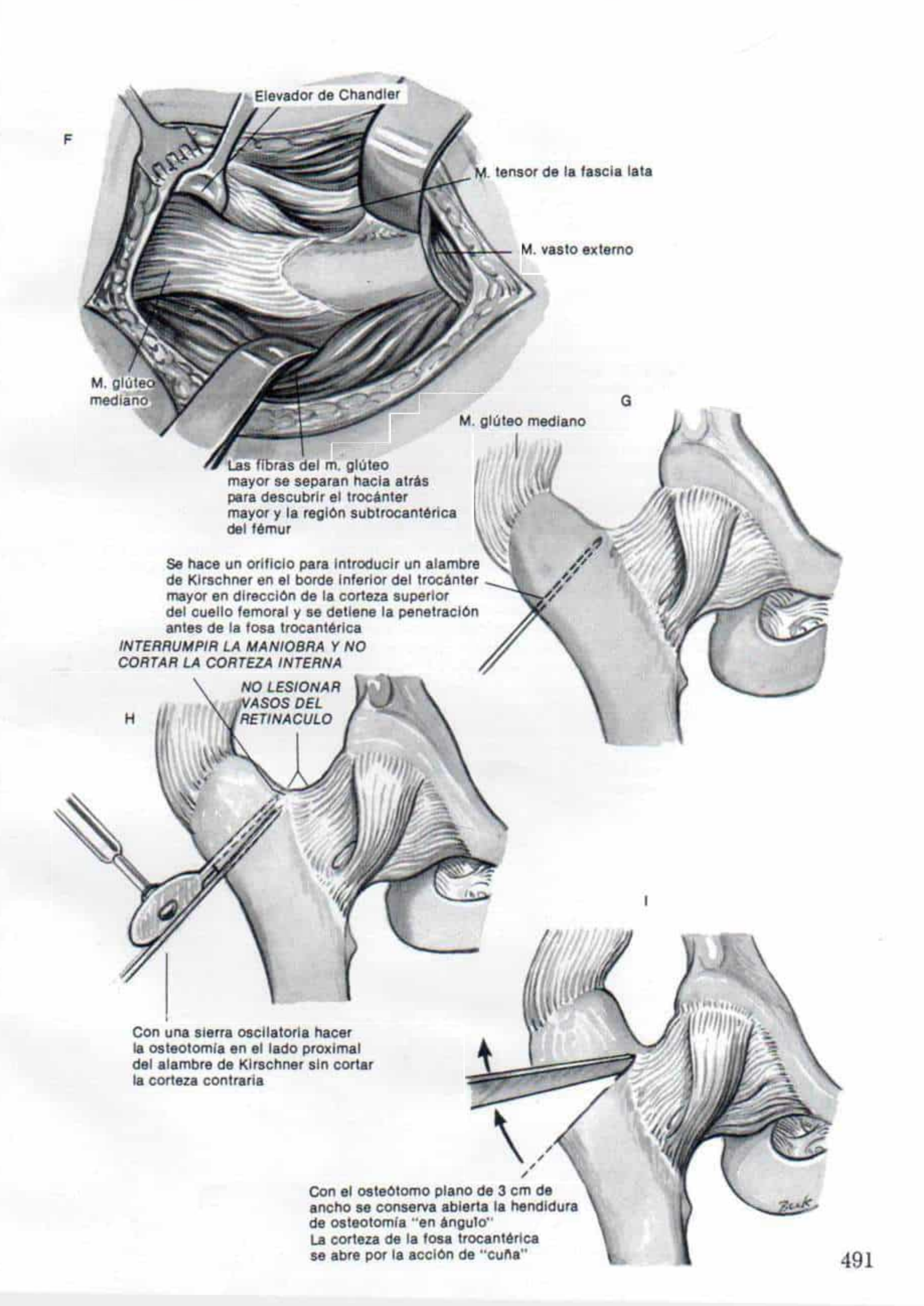
F, el operador identifica el borde anterior del glúteo mediano e introduce un elevador-separador romo detrás de su cara profunda, orientado hacia la fosa trocantérica.

G, en este momento, para orientar en el plano de la osteotomía trocantérica se introduce un alambre de Kirschner liso a nivel del tubérculo de los abductores orientado hacia la fosa trocantérica en una línea que se continúa con la corteza superior del cuello femoral. La radiografía con el intensificador de imagen corroborará el nivel y profundidad exactos de la vía de alambre. La punta de la guía de alambre no debe sobresalir por la corteza interna y de ahí a la fosa trocantérica.

H, se coloca un separador plano y romo detrás del borde posterior del trocánter mayor para proteger los tejidos blandos. El separador anterior antes colocado protege los tejidos blandos en sentido ventral. Con una sierra de 2 a 3 cm de ancho se secciona el trocánter mayor en dirección anteroposterior, siguiendo el borde proximal del alambre de Kirschner. Se tiene cuidado de interrumpir la maniobra a unos 3 cm de la corteza interna de la fosa mencionada para así evitar la necrosis de la cabeza femoral.

I, después se introduce un osteótomo plano de 3 mm de ancho a través de la hendidura de osteotomía y se conserva en el sitio de osteotomía abierto "con un ángulo" al mover el mango del osteótomo, hacia arriba. Por apalancamiento con el osteótomo en la hendidura se produce una fractura en rama verde de la corteza interna.

Lámina 21. Transferencia distal y lateral del trocánter mayor



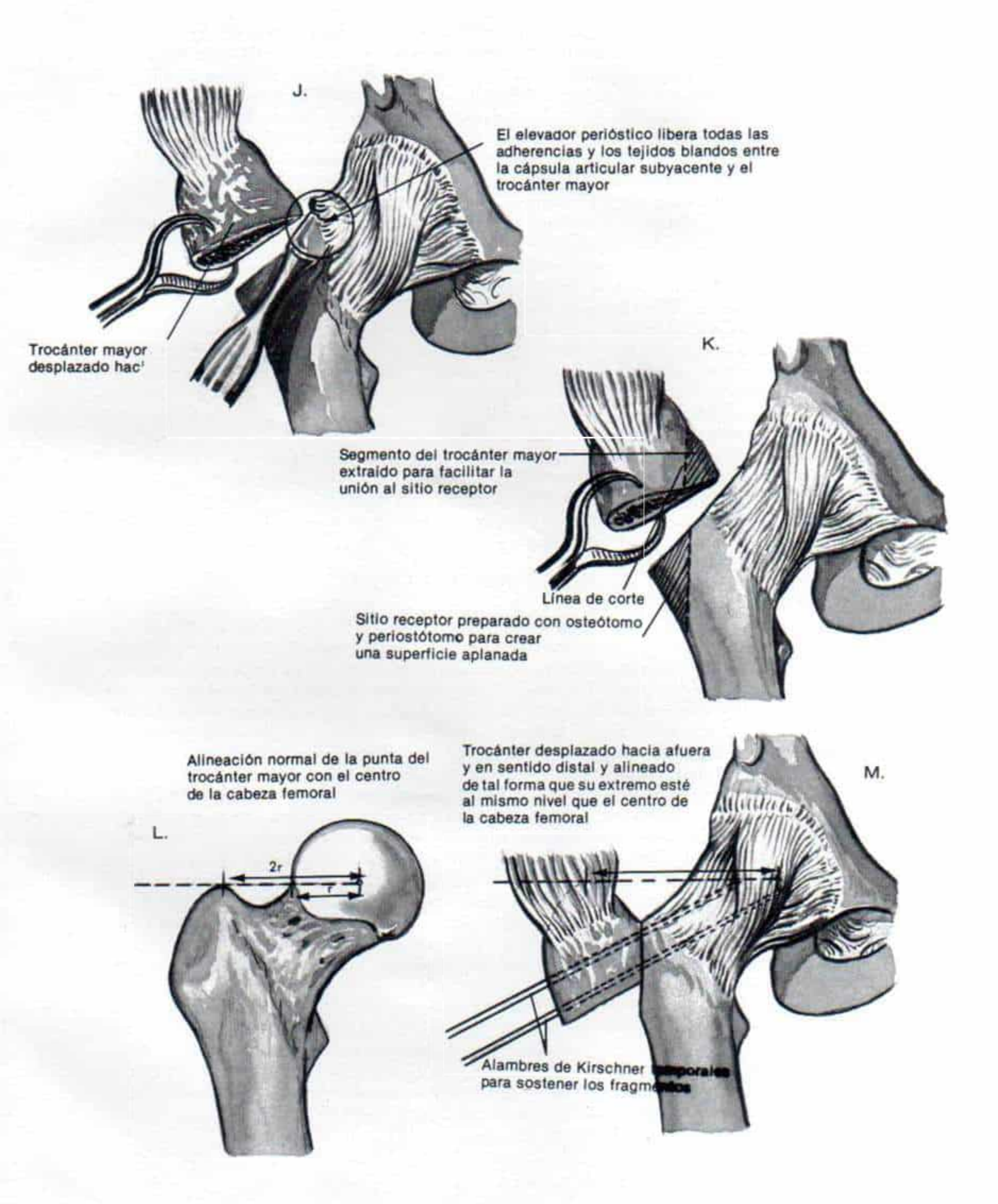
Transferencia distal y lateral del trocánter mayor (continuación)

J, se coloca un gran elevador perióstico en plano profundo en la hendidura de osteotomía, de modo que la separe hacia arriba y adentro por apalancamiento suave del mango hacia arriba y abajo. El fragmento trocantérico se eleva en sentido superolateral con una pinza de Lewin para huesos y se liberan las adherencias entre la cápsula articular y la porción interna del trocánter mayor. La maniobra debe hacerse con enorme cuidado para no lesionar los vasos del retináculo en la cápsula y no fracturar el trocánter mayor. La movilización es eficiente cuando con la tracción lateral y distal en el trocánter mencionado la respuesta de los músculos es elástica; si aún persiste la resistencia de ellos, ello denota que existen todavía adherencias que es necesario liberar.

K, después de movilización suficiente del trocánter mayor, se prepara el sitio receptor en la superficie lateral de la porción superior de la diáfisis femoral con un osteótomo curvo para crear una superficie aplanada. Es importante no eliminar demasiado hueso en sentido lateral. En siguiente término, se desplaza el trocánter mayor en sentido distal y lateral; en la antetorsión femoral excesiva puede desplazarse un poco hacia adelante. Si se desea más avance distal puede colocarse la cadera en abducción en la mesa para fracturas.

L y **M**, el trocánter se conserva en la posición deseada y se fija temporalmente al fémur con dos alambres de Kirschner con filete del calibre adecuado, que se introducen hacia arriba y adentro. En este punto se verifica la exactitud de la posición del trocáncer por medio de una radiografía con intensificador de imagen. Como comentamos, la punta del trocánter debe estar al mismo nivel del centro de la cabeza femoral y a una distancia de ella de 2 a 2.5 veces el radio de la cabeza del fémur. Si existen problemas con la visualización precisa, se coloca un alambre largo de Kirschner en sentido horizontal y paralelo a ambas espinas iliacas anterosuperiores, que cruce el centro de la cabeza femoral y después se corrobora la posición de la punta del trocánter mayor.

Lámina 21. Transferencia distal y lateral del trocánter mayor



Transferencia distal y lateral del trocánter mayor (continuación)

N, antes de la osteosíntesis, el glúteo se secciona longitudinalmente en dirección de sus fibras para dejar al descubierto el hueso y evitar la necrosis muscular. El trocánter mayor se fija a la superficie lateral de la porción superior del fémur con dos tornillos de compresión interfragmentaria (cada uno con una arandela) que se dirigen en sentido interno y distal en un ángulo de 45° para antagonizar la tensión de los abductores de la cadera. En el caso de que el trocánter se agrande, se utilizan tornillos de 6.5 mm para hueso esponjoso con orificios de taladro, de diámetro apropiado y si el trocánter es pequeño se usan tornillos de 3.2 mm. A veces, la perforación puede abarcar la corteza externa del trocánter mayor y tal perforación es opcional. Las arandelas amplían la superficie, evitan cortar la corteza, aseguran una fijación más firme y permiten la movilidad temprana. Después de colocar ambos tornillos se quitan los alambres iniciales de Kirschner.

O, otro método de fijación sería utilizar dos alambres gruesos de Kirschner con rosca orientados en sentido interno y ascendente. La tensión resultante de los abductores de la cadera en sentido de la dirección de los alambres genera fuerza que comprimirá el trocánter mayor contra la superficie lateral del fémur. Tachdjian no recomienda la fijación interna por este método porque es más estable la fijación con tornillos. Sin embargo, en el individuo obeso o que no colabora cabe utilizar alambres de Kirschner con filete (tornillo) además, para lograr mayor fijación o una banda de alambre a tensión como se describe en el desplazamiento lateral del trocánter mayor (lámina 22).

P, se hacen radiografías transoperatorias finales par asegurar que el trocánter se ha colocado en el sitio deseado. En siguiente término, se sutura con firmeza el punto de origen despegado del vasto externo, a la inserción tendinosa de los glúteos mediano y menor. Esta sutura en banda de tensión absorbe la tensión de los abductores de la cadera y refuerza la fijación interna del trocánter mayor. Se deja un dren de aspiración y el resto de la herida se cierra en los planos acostumbrados. El cierre cutáneo es subdérmico.

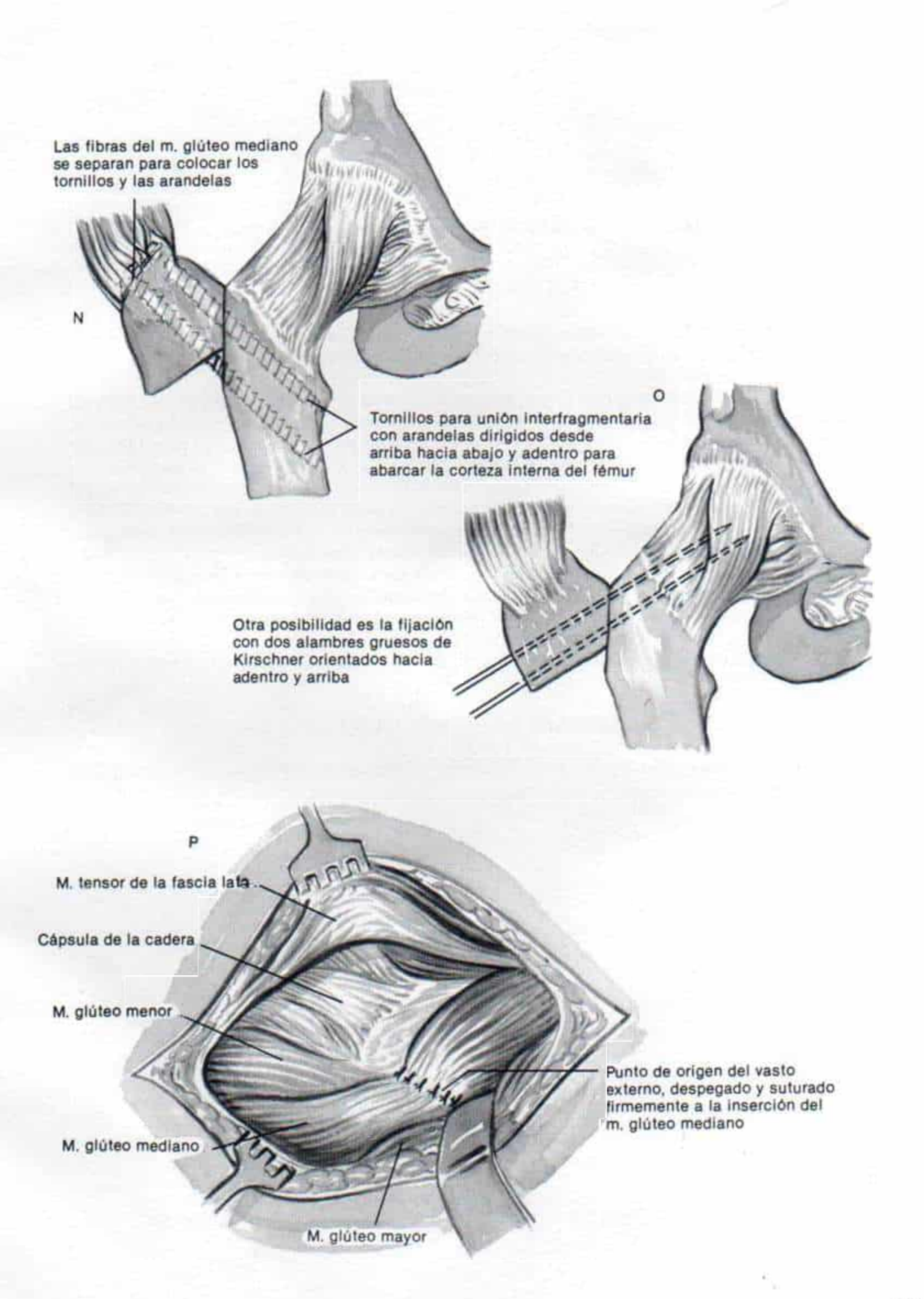
ATENCION POSOPERATORIA

El paciente es colocado en tracción combinada de Russell con cada cadera en 35 a 40° de abducción. Tan pronto el enfermo se siente cómodo se inician ejercicios activos con asistencia por lo común al tercer día del posoperatorio. Es necesario que no se produzcan aducción ni flexión excesiva de la cadera. Los ejercicios de abducción se practican con el enfermo en decúbito dorsal lo que elimina la fuerza de gravedad. Durante tres semanas no se permite sentarse al enfermo porque, con 60 a 90° de flexión de la cadera, las fibras posteriores del glúteo mediano ejercerán una potente fuerza rotatoria lateral en el trocánter mayor y pueden aflojar sus puntos de fijación.

Se permite al paciente en el tercer día del posoperatorio caminar en muletas y se le orienta en la marcha de tres puntos con apoyo parcial del peso corporal de modo que se proteja al miembro operado. El vuelve a su casa tan pronto muestra independencia y seguridad en el manejo de las muletas. Tres semanas después de la operación, se inician los ejercicios de abducción de cadera sobre el costado y se deja al niño que se siente y vuelva a la escuela. A las seis semanas, la consolidación ósea suele ser adecuada para comenzar el empleo de una muleta en el lado contrario (para proteger la cadera operada) y la práctica de ejercicios de Trendelenburg en el paciente de pie. La protección con una muleta debe continuarse hasta que los músculos abductores sean normales o tengan suficiente potencia motora y el signo de Trendelenburg sea negativo.

Los tornillos se quitan de tres a seis meses después de la operación, y durante su extracción, el cirujano debe tener enorme cuidado de no lesionar las fibras de los músculos glúteos mediano y menor. Una vez que se han quitado los tornillos, se protege a la cadera por apoyo parcial de peso en marcha con tres puntos en muletas durante dos a tres semanas, y los ejercicios comprenden la abducción de la cadera en decúbito lateral y ejercicios de Trendelenburg con el sujeto de pie, para recuperar la potencia motora de los abductores.

Lámina 21. Transferencia distal y lateral del trocánter mayor



Desplazamiento lateral del trocánter mayor

TECNICA OPERATORIA

A, el descubrimiento quirúrgico del trocánter mayor y la porción superior de la diáfisis femoral es semejante al que se hace para la transferencia distal y lateral del trocánter mayor (lámina 21, pasos **A** a **K**).

B, la punta del trocánter mayor está a su nivel normal de tal manera que no es necesario desplazarlo en sentido distal. Se le conserva a nivel horizontal con el centro de la cabeza femoral y su posición se conserva por dos tornillos de posición, de filete ancho para hueso esponjoso. Los tornillos se introducen en forma horizontal y perpendicular a la superficie lateral osteotomizada de la porción superior del fémur. Los filetes de estos tornillos "de posición" fijan al trocánter y también la región intertrocantérica del fémur sin compresión. El espacio entre el trocánter mayor y el fémur se llena de fragmentos de hueso iliaco esponjoso autógeno obtenidos por una incisión independiente sobre la apófisis iliaca.

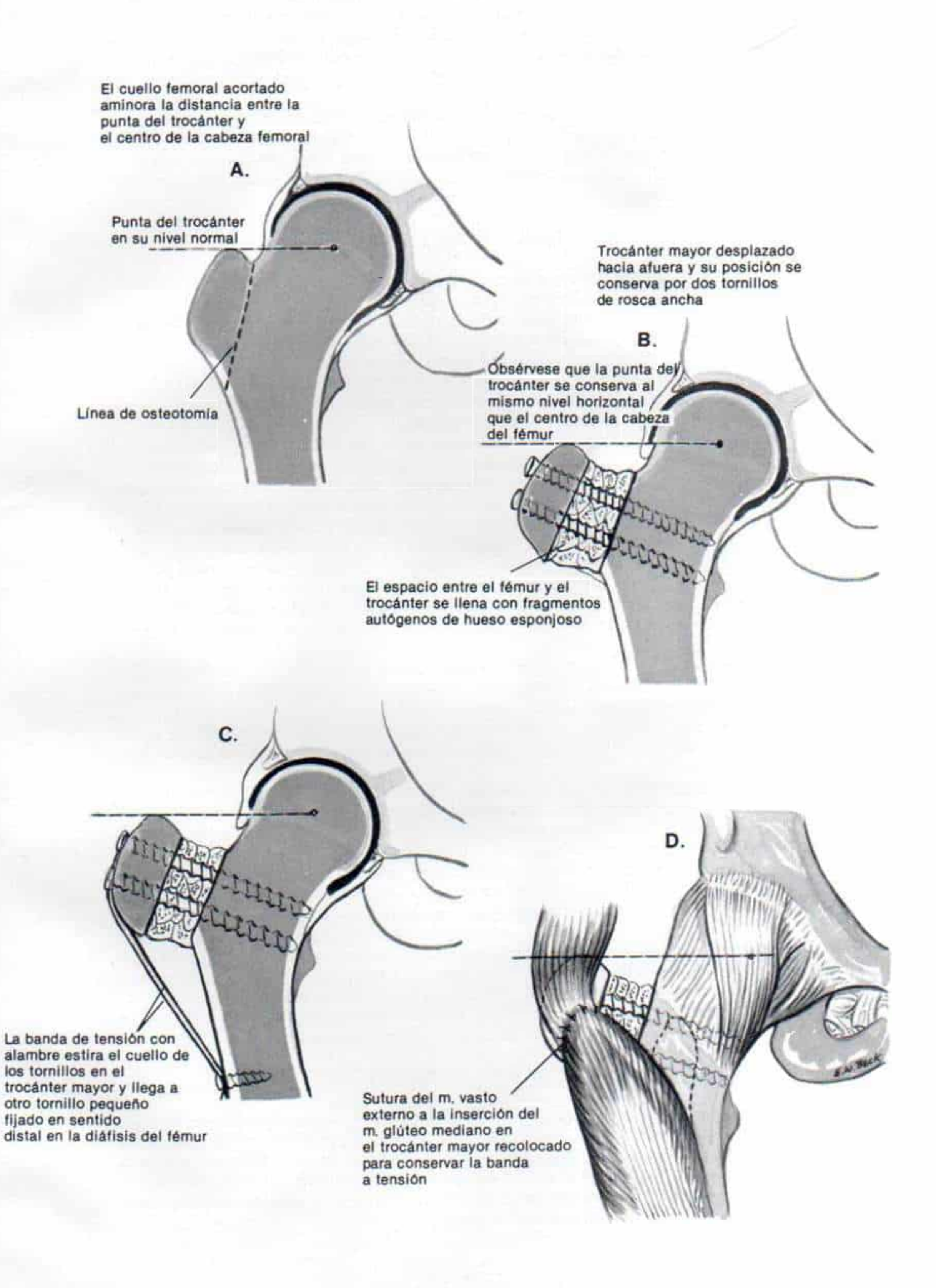
C, la fijación interna se intensifica por la banda de tensión de sutura de alambre grueso que se extiende desde el cuello de cada tornillo trocantérico hasta otro tornillo pequeño unicortical fijado a 6 cm en sentido distal en el fémur. Esta banda de tensión de alambre antagoniza la tensión de los abductores de la cadera.

D, el vasto externo despegado suturado a la inserción del glúteo mediano. El tejido subcutáneo y la piel se cierran en la forma corriente.

ATENCION POSOPERATORIA

La atención posoperatoria es semejante a la que se hace después de la transferencia distal y lateral del trocánter mayor (lámina 21).

Lámina 22. Desplazamiento lateral del trocánter mayor



Osteotomía doble intertrocantérica de Wagner

La primera fase de la operación es la liberación de los aductores del músculo psoasiliaco a través de una incisión medial independiente. Es importante eliminar las fuerzas de compresión entre la cabeza femoral y el acetábulo porque la elongación del cuello del fémur intensificará la presión intraarticular. Los objetivos son alargar el cuello del fémur, restaurar el ángulo cervicodiafisario a lo normal y desplazar el trocánter mayor hacia afuera y en sentido distal.

La técnica ósea comprende dos osteotomías horizontales: la primera en el trocánter mayor al mismo nivel del borde superior del cuello femoral y la segunda por el extremo superior de la diáfisis femoral (por arriba del trocánter menor) al mismo nivel del borde inferior del cuello femoral. La doble osteotomía genera tres fragmentos que pueden desplazarse y redirigirse independientemente.

TECNICA OPERATORIA

A, la porción proximal del fémur se descubre a través de la vía longitudinal lateral de acceso como se describió en la transferencia distal y lateral (lámina 21, fases **A** a **K**).

En primer lugar se introduce un clavo de Steinmann grueso con rosca en el centro del eje de la cabeza femoral. El tornillo no debe llegar a la fisis de la cabeza del fémur. El nivel de las dos osteotomías horizontales se valora por medio del intensificador de imagen. La primera debe estar en la base del trocánter mayor y la segunda en el extremo superior de la diáfisis femoral inmediatamente en sentido distal a la base del cuello. Los niveles se marcan por la introducción de alambres de Kirschner lisos en el hueso.

B, se introduce un clavo de Steinmann grueso con filetes, en la porción media del trocánter mayor y que no llegue a su corteza interna. En siguiente término se practican las dos osteotomías horizontales bajo control radiográfico con intensificador de imagen. Es de suma importancia no lesionar los vasos en la fosa trocantérica ni los retinaculares. El extremo profundo de las osteotomías debe quedar un poco antes de la corteza interna y en ella se hace una fractura en rama verde. En primer lugar se desplaza hacia arriba el trocánter mayor para facilitar el descubrimiento. En siguiente término se desplaza hacia abajo y adentro en la posición deseada el fragmento del cuello femoral; después se lleva hacia afuera el fragmento femoral distal para que la corteza interna de la porción superior de la diáfisis sirva como refuerzo a la espina inferointerna del cuello del fémur. Con la maniobra anterior se alarga el cuello femoral.

C, cuando se han llevado a la posición precisa la cabeza y el cuello femoral y la diáfisis se utilizan tres alambres lisos de Kirschner para transfixión y sostén temporal de los fragmentos. En siguiente término se transfieren en sentido distal y lateral el trocánter mayor y se fija al cuello femoral con el clavo con filetes que se introdujo previamente en su porción media. Se hacen radiografías para corroborar la realización de los tres fragmentos y saber si se logró la corrección.

D, la osteosíntesis se practica por una lámina semitubular moldeada que se prepara de la forma siguiente: con una pinza cortaalambres potentes se hace una hendidura vertical y en el extremo superior de la lámina hasta tener orificio para el tornillo. Los brazos bifurcados se liman de tal manera que la punta sea cortante y penetre y se acode hacia adentro para formar gancho. La lámina semitubular se remodela para ajustarla a la superficie superolateral de la porción superior del fémur. Los ganchos se introducen en la punta del trocánter mayor, en un plano profundo hasta el hueso esponjoso para la fijación adecuada. Los alambres de Kirschner colocados en forma diagonal penetran el cuello y la diáfisis y evitan el desplazamiento interno del cuello, sobre los apoyos generados en la corteza superointerna de la diáfisis. Todos los tornillos se colocan y los espacios entre los fragmentos se rellenan con fragmentos de hueso esponjoso autógeno obtenido del iliaco, a través de una incisión separada.

Algunos cirujanos prefieren otros métodos de fijación interna como la placa en ángulo recto AO de 90 o 130° y la estabilización de los fragmentos con múltiples tornillos.

ATENCION POSOPERATORIA

La osteosíntesis se asegura y permite practicar desde tres o cuatro días después de hecha ejercicios activos asistidos. Se conserva al paciente en tracción bilateral combinada de Russell durante tres semanas hasta que se obtiene el arco funcional de movimiento de la cadera. Después se permite el apoyo parcial con protección a base de muletas y marcha de tres puntos. La cicatrización ósea suele ser sólida en cuestión de tres meses y para esta fecha se permite el apoyo total sobre las extremidades inferiores.

Lámina 23. Osteotomía doble intertrocantérica de Wagner

A.

Obsérvese el trocánter mayor agrandado, el cuello femoral corto y la cabeza de tamaño menor de lo normal

Clavo de Steinmann

Línea superior de osteotomía

Línea inferior de osteotomía

B.

Fragmento del cuello redirigido en sentido interno en relación con el fragmento distal (femoral)

Flexores

Clavo de Steinmann utilizado para la maniobra del cuello femoral

Fragmento distal (femoral) desplazado hacia afuera

C.

Trocánter desplazado en sentido distal y lateral con su punta al mismo nivel horizontal que el centro de la cabeza femoral

Alambres de Kirschner para sostener los fragmentos

D.

Alambres de Kirschner permanentes

Fragmentos de hueso esponjoso autógeno

Lámina semitubular moldeada

Osteotomía del fémur proximal con valguización en ángulo "cerrado" y de base lateral, con desplazamiento distal-lateral del trocánter mayor

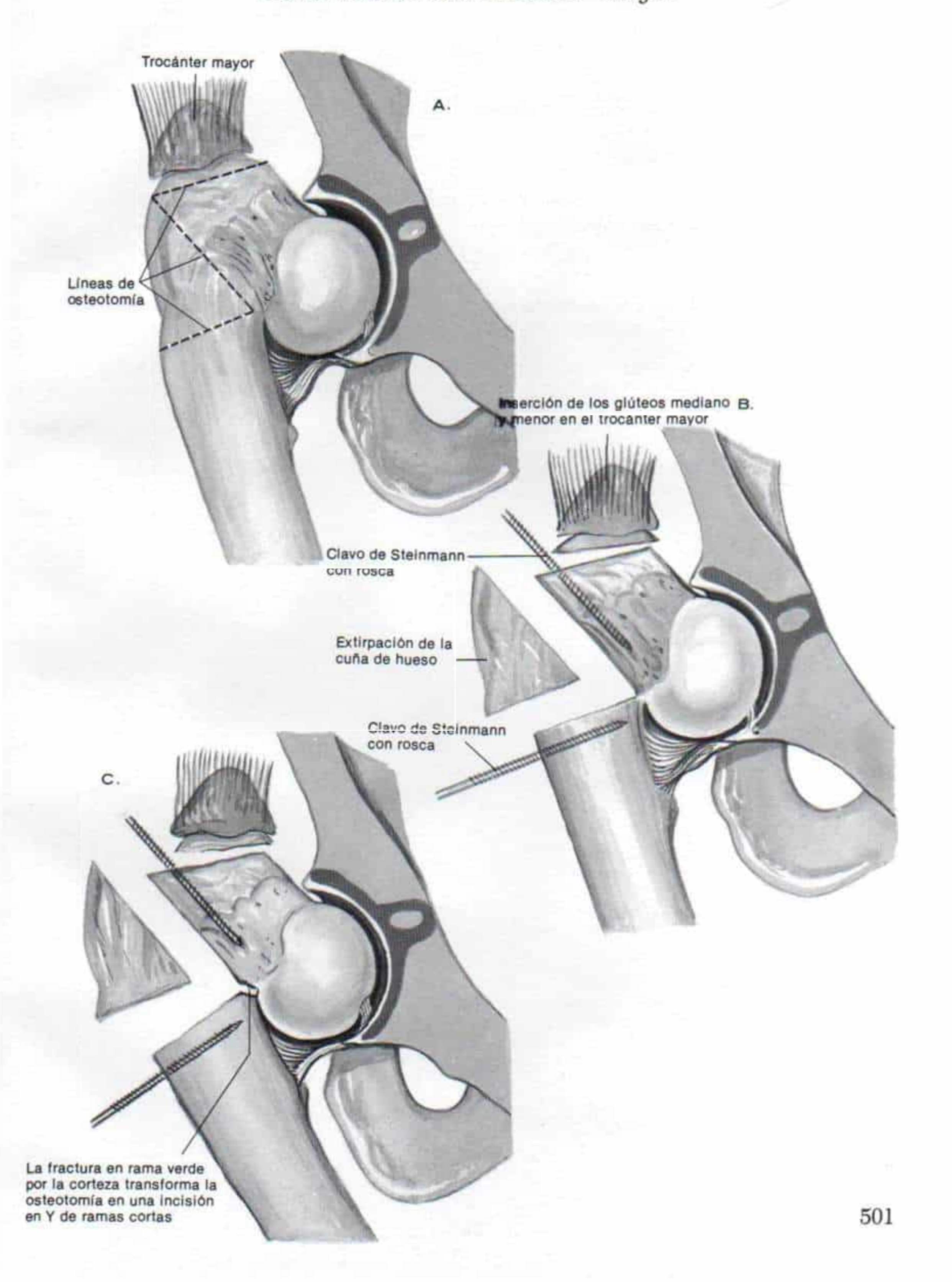
El trocánter mayor y la porción superior de la diáfisis femoral se descubren con arreglo a la técnica descrita en la lámina 21, fases **A** a **K**. Si los aductores están a tensión se liberan a través de una incisión medial separada.

TECNICA OPERATORIA

A y **B**, en primer lugar se hace osteotomía del trocánter mayor con la técnica descrita para el desplazamiento distal y lateral. Después se colocan dos clavos de Steinmann para servir de guía para el nivel del ángulo de la osteotomía. La punta de la osteotomía termina a 1 cm de la corteza interna. La longitud de la base del triángulo depende del grado de corrección necesario de la coxa vara. El triángulo de hueso se extrae con una sierra oscilatoria.

C, con un osteótomo recto y el punto de apoyo de los clavos fijados en el fémur se produce una fractura en rama verde en la corteza interna que transforma a la osteotomía en una Y de brazos cortos.

Lámina 24. Osteotomía del fémur proximal con valguización en ángulo "cerrado" y de base lateral, con desplazamiento distal-lateral del trocánter mayor



Osteotomía del fémur proximal con valguización en ángulo "cerrado" y de base lateral, con desplazamiento distal lateral del trocánter mayor (continuación)

D, el espacio creado por la osteotomía se cierra al acercar los dos clavos de Steinmann y alinear la diáfisis capital y el trocánter mayor con ángulo calculado desde antes de la operación.

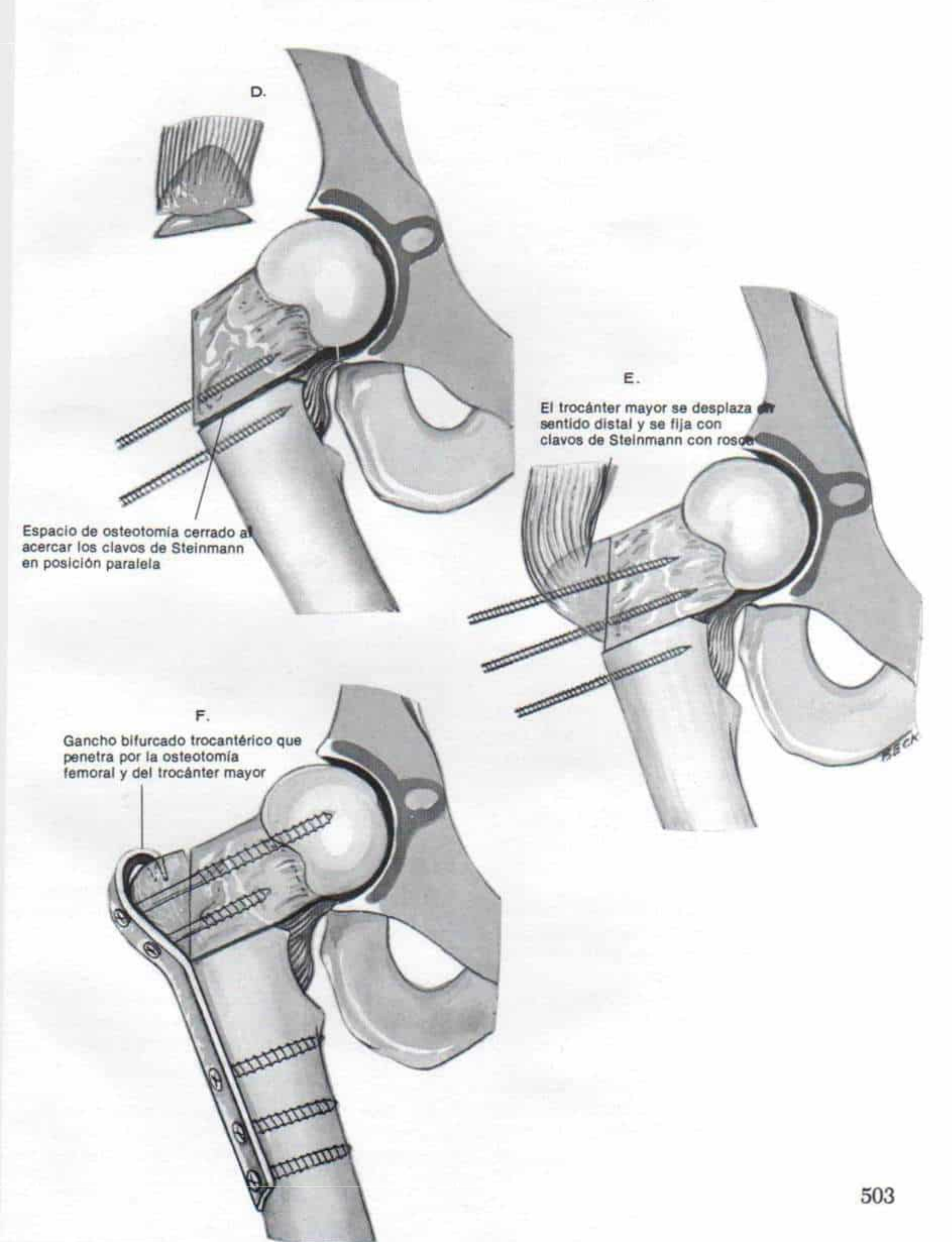
E, el trocánter mayor se penetra con un clavo de Steinmann, dentro del cuello del femúr.

F, los tres fragmentos se fijan con una placa-gancho trocantérica preangulada y tornillos.

ATENCION POSOPERATORIA

La atención posoperatoria es semejante a la que se lleva al cabo después de osteotomía intertrocantérica doble de Wagner.

Lámina 24. Osteotomía del fémur proximal con valguización en ángulo "cerrado" y de base lateral, con desplazamiento distal-lateral del trocánter mayor



ra en tanto que la detención lateral y prematura ocasionará un giro externo o lateral de la cabeza con la producción de coxa valga.[88,481,926]

La hiperplasia relativa del trocánter mayor, el acortamiento del cuello femoral y la disminución o aumento del ángulo cervicodiafisario son elementos que alterarán la biomecánica de la articulación coxofemoral y la fisiología de los abductores de la cadera.

Jani (en 1969, 44 casos) y Cohen (en 1971, un solo caso)[149,463] han descrito la transferencia lateral y distal del trocánter mayor. En 1978 Wagner describió detalles técnicos de los diversos tipos de osteotomías trocantéricas, delineó sus ventajas e indicaciones biomecánicas y expuso los resultados.[979] Tauber y colaboradores, en 1980, señalaron los resultados de la transferencia distal del trocánter mayor en nueve caderas (siete pacientes). El signo de Trendelenburg disminuyó extraordinariamente o se volvió negativo y de este modo mejoró la marcha. En tres pacientes (cuatro caderas) operadas entre los nueve y 12 años, el ángulo cervicodiafisario aumentó 10 a 15°, se corrigió la coxa vara inicial hasta llevar al cuello femoral a un valgo casi normal. En un paciente, la movilización temprana produjo rotura del tornillo y falta de unión.[923]

Tachdjian y Kelikian y colaboradores señalaron resultados excelentes en 39 de 40 caderas y definieron las indicaciones y requisitos para hacer esta técnica.[491,921] Lloyd Roberts y colaboradores señalaron los resultados en 17 caderas (nueve casos de enfermedad de Perthes y ocho de luxación congénita de la cadera). Los resultados en los pacientes con el mal de Perthes fueron satisfactorios en todos los casos pero fueron menos satisfactorios en la luxación congénita de la cadera.[561]

La técnica de transferencia distal y lateral del trocánter mayor la ha descrito Wagner y se ilustra en la lámina 21.[979] En la figura 2-206 se muestra un caso típico.

Las *indicaciones* son: hipertrofia relativa del trocánter mayor, con su extremo en la línea articular; cuello femoral corto; signo de Trendelenburg positivo (inmediato o tardío) y un límite de edad menor, que es de ocho años. No hay límite superior de edad.

Los *requisitos* son: reducción congruente y concéntrica de la articulación coxofemoral, ángulo cervicodiafisario de 110° cuando menos (en caso de ser menor se combinó una osteotomía cuneiforme lateral de cierre, de la porción proximal del fémur con avance del trocánter mayor); límites funcionales de movimiento articular con un arco total de aducción-abducción de la cadera en extensión, cuando menos de 45°, potencia de los abductores en el preoperatorio de cuando (—) mediano antetorsión femoral de 40° y límite inferior de edad, de ocho años.

Transferencia lateral del trocánter mayor

La transferencia lateral del trocánter mayor, descrita también por Wagner, está indicada cuando el cuello femoral es corto y el extremo del trocánter está a nivel del centro de la cabeza femoral (es decir no hay hipertrofia relativa del trocánter).[979] Los requisitos son semejantes a los que privan en la transferencia lateral-distal del trocánter mayor; la articulación coxofemoral debe ser congruente y poseer un arco funcional de movimiento. La técnica que se describe e ilustra en la lámina 22 alarga el brazo de palanca de los abductores de la cadera.

Osteotomía intertrocantérica doble

Wagner ha descrito una osteotomía intertrocantérica doble para corregir la hipertrofia extraordinaria del trocánter mayor cuando su extremo comprime la pared lateral del iliaco, el cuello femoral es muy corto, el ángulo cervicodiafisario aumenta de lo normal hasta 100 a 110° y la articulación coxofemoral muestra incongruencia moderada. Es necesario que exista un arco satisfactorio de movimiento de la cadera. El procedimiento es relativamente complejo y muy difícil en su aspecto técnico. Un requisito importante sería la capacidad operatoria del cirujano. La técnica quirúrgica se describe e ilustra en la lámina 23. En la figura 2-207 se presenta un caso ilustrativo.

Osteotomía por valguización cuneiforme en cierre, de base lateral, en el fémur proximal con avance distal-lateral del trocánter mayor

La coxa vara con hipertrofia trocantérica también puede corregirse por la osteotomía cuneiforme lateral "con cierre" de la porción



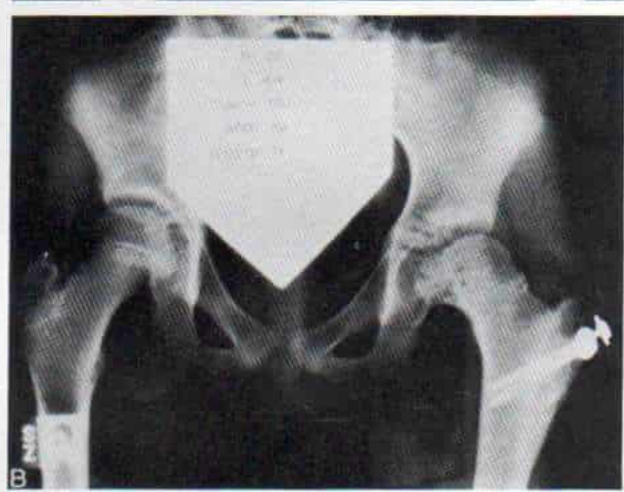


Fig. 2-206. Necrosis avascular de la cabeza femoral izquierda con coxa breva resultante e hiperplasia relativa del trocánter mayor, tratada por desplazamiento distal y lateral del trocánter mayor.

A, radiografía anteroposterior preoperatoria de ambas caderas en que se advierte el cuello femoral corto, la coxa vara y la hiperplasia relativa del trocánter mayor. El paciente tenía notable basculación lateral, causada por deficiencia del glúteo mediano y acortamiento de 4 cm del fémur. **B**, radiografía anteroposterior posoperatoria de las caderas en que se advierte el cierre. (Con autorización de Kelikian, A. S., and Tachdjian, M. O.: Greater trochanteric advancement. *In* The Hip Society Award papers. St. Louis, C. V. Mosby, 1983.)

proximal del fémur en combinación con avance del trocánter mayor. Es una técnica mucho más sencilla que las descritas. Se hace una osteotomía cuneiforme lateral en cierre y la punta de la cuña corresponde a la unión interna cervicodiafisaria. Se hace osteotomía del trocánter mayor en su base y se extrae una cuña de hueso. El sitio de osteotomía se cierra al alinear los dos alambres de Kirschner. Los fragmentos cervicodiafisario y del trocánter mayor se alinean tal como se ha determinado en el preoperatorio. La fijación se logra por una lámina en gancho trocantérico preacodada. Dos pacientes de la serie de Tachdjian fueron sometidos a esta técnica. El procedimiento operatorio se describe e ilustra en la lámina 24 y se presenta un ejemplo en la figura 2-208.

DISPLASIA COXOFEMORAL EN EL ADOLESCENTE

Por definición, la displasia coxofemoral denota trastorno en la relación articular entre el acetábulo anormal y deformación del extremo superior del fémur. El acetábulo presenta dirección anormal, y está dirigido hacia adelante y hacia arriba, a causa de la antetorsión excesiva (fig. 2-209). Es poco profundo porque ha disminuido su espesor y es "oblicuo" porque ha disminuido la anchura de su techo (fig. 2-210). Las paredes del acetábulo muestran deficiencia en sentido superoanterior y a veces también en su porción posterior. La fosa acetabular está engrosada porque disminuye la

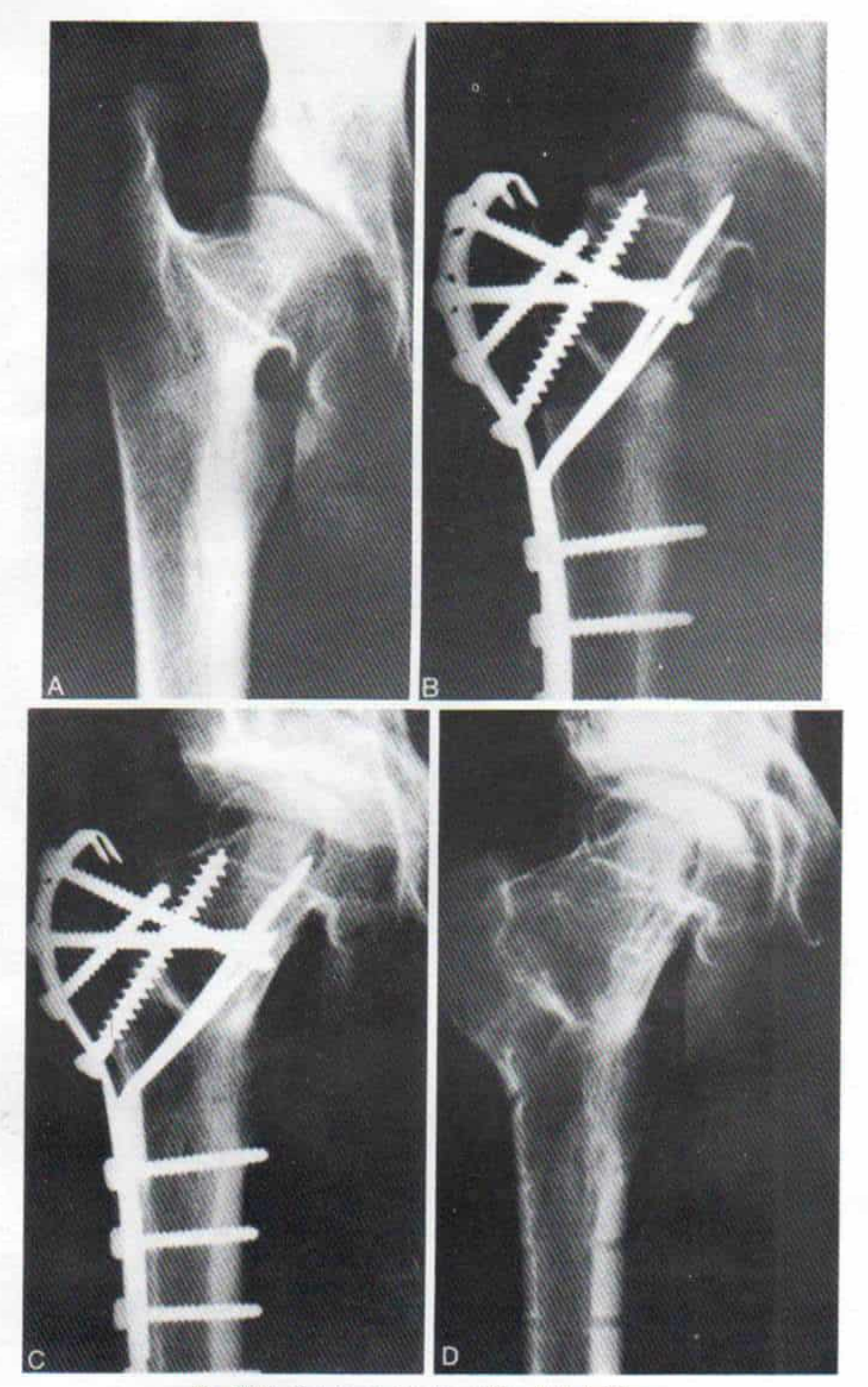
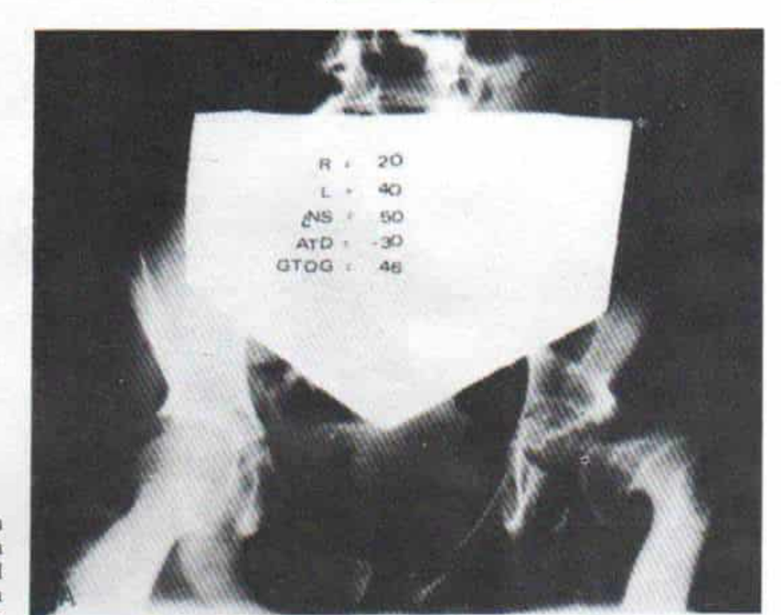


Fig. 2-207. Osteotomía intertrocantérica doble de Wagner.

A, radiografía anteroposterior preoperatoria en que se observa el cuello femoral corto y la hiperplasia relativa del trocánter mayor. **B**, radiografía posoperatoria inmediata en que es factible observar la corrección de la deformidad con elongación del cuello femoral. **C**, radiografía un año después de la operación. **D**, después de extraer el dispositivo de fijación. (Con autorización de Wagner, H.: Femoral osteotomies for congenital hip dislocation. *In* Weil, U. H. [ed.]: Progress in Orthopedic Surgery. No. 2, Acetabular Dysplasia and Skeletal Dysplasia in Childhood. Heidelberg, Springer-Verlag, 1978.)



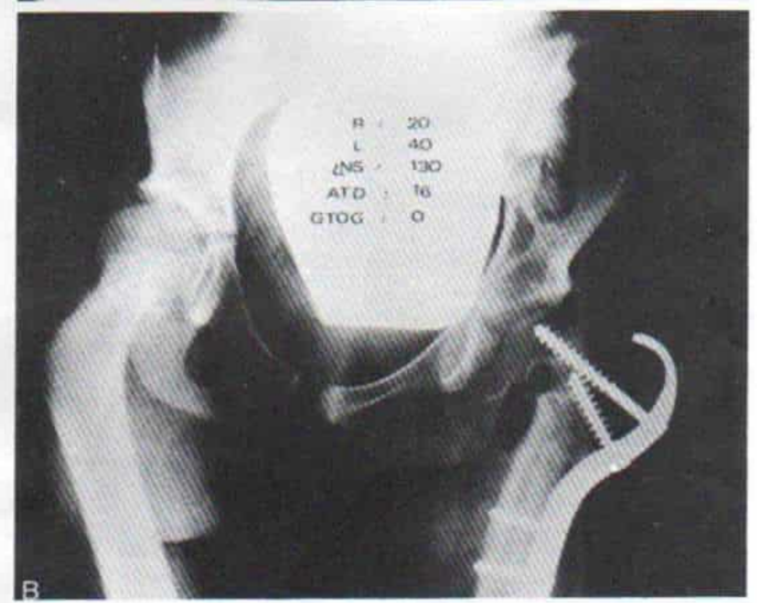


Fig. 2-208. Osteotomía de Pauwels modificada.

A, la diferencia de longitud de 4 cm de los miembros pélvicos ocasionó una basculación notable por deficiencia del glúteo mediano. **B**, osteotomía en cuña y cierre lateral del fémur proximal que se combinó con desplazamiento del trocánter mayor. (Con autorización de Kelikian A. S., and Tachdjian, M. O.: Greater trochanteric advancement. *In* The Hip Society Award Papers. St. Louis, C. V. Mosby, 1983.)

presión a causa de la falta de concentricidad de la cabeza femoral en el acetábulo displásico.

En la cadera displásica también está deforme el extremo superior del fémur. En circunstancias normales, la antetorsión femoral tiene unos 15° y el ángulo cervicodiafisario es de unos 130° y la punta del trocánter mayor está en el centro de la cabeza femoral o inmediatamente distal a ella y desplazada en sentido lateral 2 a 2.5 veces el radio de la cabeza femoral. En la displasia congénita hay antetorsión femoral excesiva y la cabeza femoral puede ser esférica o mostrar aplanamiento posterointerno (fig. 2-211).

La displasia congénita de la cadera en el adolescente puede estar complicada por necrosis aséptica de la cabeza femoral por inmovilización en posiciones extremas después de maniobras de reducción como sería la de "rana", abducción intensa o rotación interna o después de reducción sin tracción preliminar o reduc-

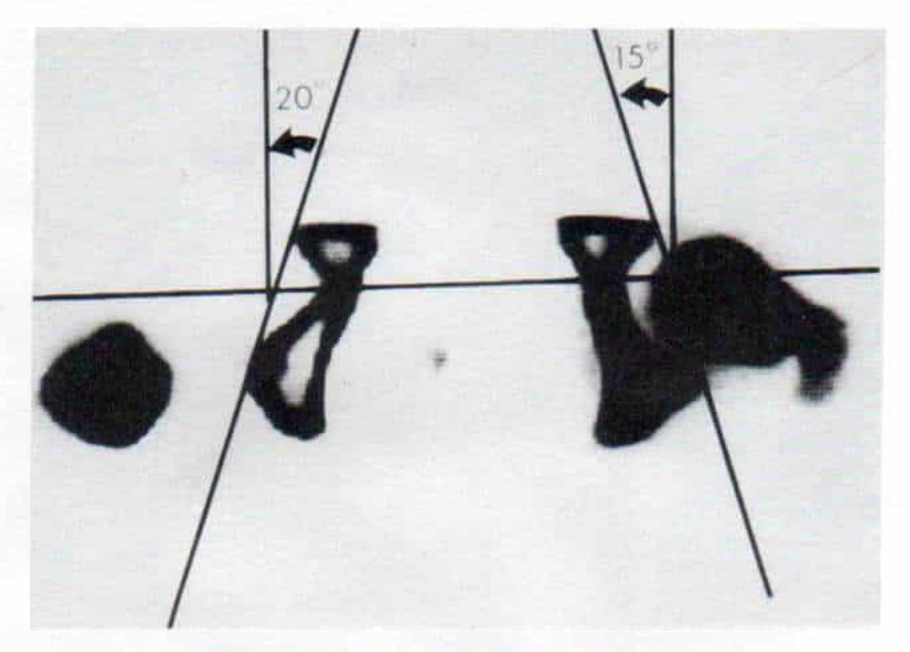


Fig. 2-209. El acetábulo muestra dirección anómala por la antetorsión excesiva.

La antetorsión acetabular en el lado de la displasia es de 20°, en tanto que en el lado normal es de 15°.

ción abierta sin acortamiento femoral. En la cadera en dichas situaciones, se perturba la biomecánica por la hiperplasia relativa del trocánter mayor y el cuello femoral corto. La detención asimétrica del crecimiento de la fisis de la cabeza femoral, en que hay abertura de la porción lateral y cierre de la medial hará que gire la cabeza femoral y se salga del acetábulo. En la necrosis total de la cabeza, el cuello también será corto.

Con el tratamiento de la displasia coxofemoral se intenta evitar la osteoartritis. Las



Fig. 2-210. Radiografía anteroposterior de ambas caderas; displasia congénita de la cadera derecha.

Adviértase que el acetábulo displásico es poco profundo y muy inclinado y hay alteración en la línea de Shenton.

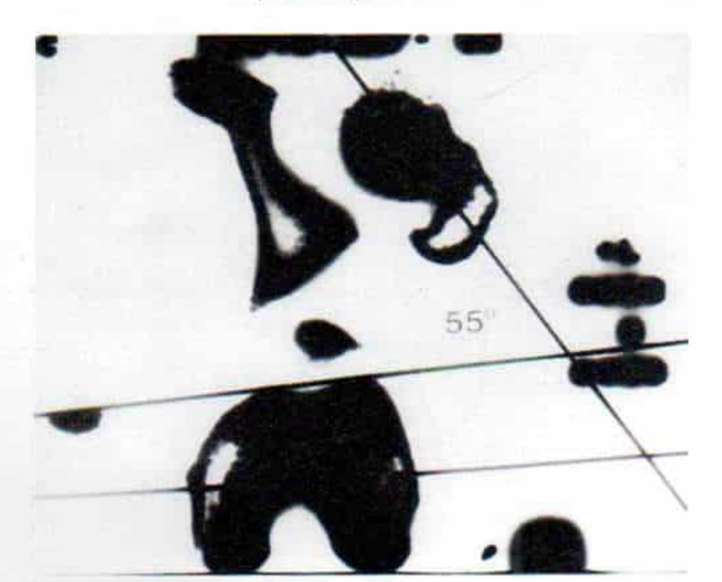


Fig. 2-211. Estudio torsional por tomografía computadorizada del extremo superior del fémur en la displasia congénita de la cadera.

Adviértase la antetorsión excesiva de 55°.

etapas en evolución de la artritis degenerativa en consecuencia de la subluxacion congénita de la cadera incluyen:

El signo original y más temprano es la aparición del triángulo de densidad ósea subcondral en el techo acetabular. No hay angostamiento del espacio del cartílago articular (fig. 2-212, *A*).

En la segunda etapa, la condensacion ósea triangular del techo del acetábulo (sourcil) es más inclinada y de mayor altura y el espacio del cartílago articular se angosta definitivamente a nivel del borde del acetábulo (fig. 2-212, *B*).

La tercera fase se caracteriza por la aparición del quiste en la cabeza del fémur y la formación de osteocitos en sentido interno. El espacio articular es más angosto (fig. 2-212, *C*).

La cuarta etapa consiste en cambios quísticos extensos en la cabeza femoral y el acetábulo, y notable angostamiento del espacio correspondiente al cartílago articular (en la imagen radiográfica) (fig. 2-212, *D*).

La intervención quirúrgica debe practicarse en la primera etapa y de preferencia en la siguiente, pero no en otras más para evitar la aparición de osteoartritis, es decir, antes que esta última haya evolucionado de la fase incipiente a la fase establecida. Cuando se analiza la radiografía como la que se muestra en la figura 2-213 es demasiado tarde para evitar la osteoartritis.

La magnitud de la presión y las cargas articulares dependen del grado de fuerza compresiva y la magnitud del área que transmite la carga. La disminución de la superficie que soporta peso originará una mayor presión intraarticular. En la cadera subluxada y displásica, la extensión de la superficie que soporta peso disminuye, con el incremento proporcional en la magnitud de las cargas en la articulación (fig. 2-214). Los principios del tratamiento de la displasia congénita de la cadera son: 1) crear el extremo superior normal del fémur; 2) establecer la biomecánica normal de la cadera, y 3) lograr que el acetábulo cubra adecuadamente la cabeza femoral.

Indicaciones para el tratamiento quirúrgico

La primera indicación de tratamiento quirúrgico es la inestabilidad de la cadera, en especial si es progresiva. Tal alteración se valora por medio de la prueba de Trendelenburg que debe practicarse con la cadera en extensión y al presionar solamente la rodilla. Si la prueba es positiva, ello denota que la articulación de la cadera es inestable. La prueba de Trendelenburg tardía, como la ha descrito Mitchell, constituye una forma importante para saber si la inestabilidad es progresiva. Si se advierte que el lado contralateral de la pelvis desciende en la cuenta de 15 y dos meses después lo hace en la cuenta de 10 y poco des-

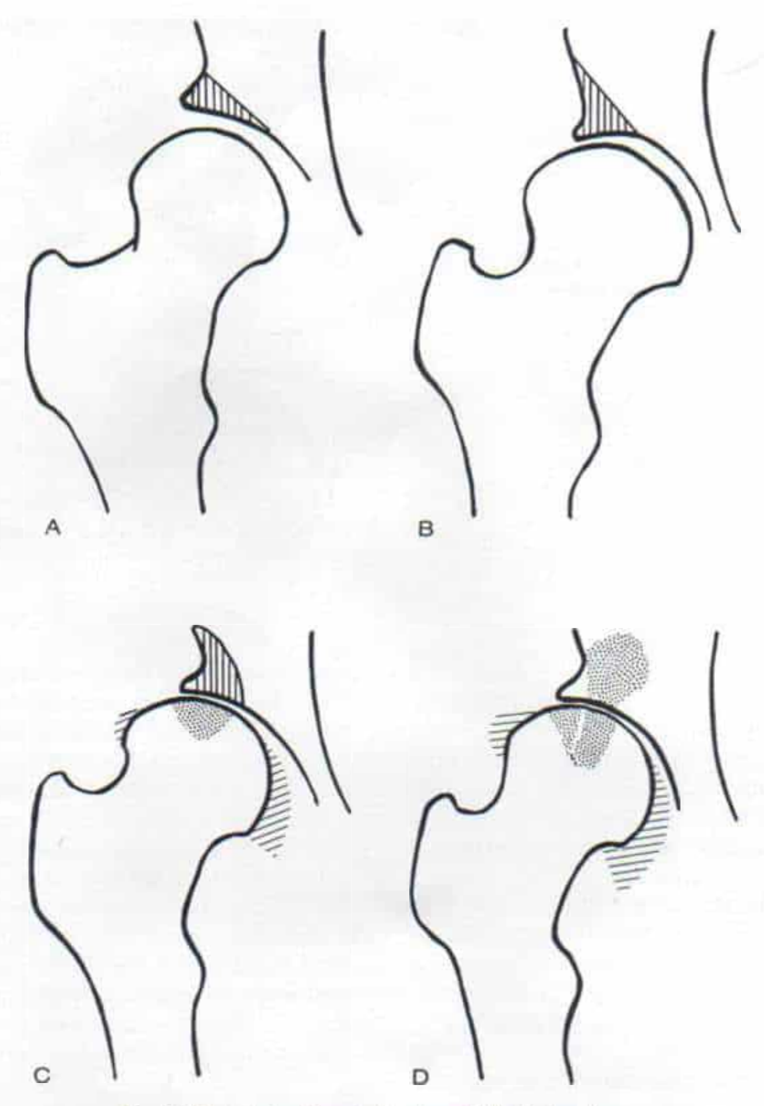


Fig. 2-212. Cuatro fases de la osteoartritis de la cadera.

(Reimpreso con autorización de Pauwels, Biomechanics of the Normal and Diseased Hip. New York, Springer Verlag, 1976.)

pués en la cuenta de cinco ello demuestra una inestabilidad clínica progresiva de la articulación y está indicada la intervención quirúrgica.[643] La valoración radiográfica de la inestabilidad de la cadera se hace por tomas de ambas caderas, primeramente con el niño en bipediación y después apoyado sólo en el miembro afectado. La rotura cada vez mayor de la línea de Shenton denota inestabilidad progresiva de la articulación de la cadera.

La segunda indicación para la intervención quirúrgica sería la aparición de una condensación ósea anormal en el techo del acetábulo. En la cadera normal, el contorno del techo acetabular es una curva uniforme y continua (sourcil). En la cadera subluxada y displásica, la condensación ósea del techo se vuelve triangular y se desplaza hacia afuera, hacia el borde acetabular. La figura 2-215, *A*, muestra una condensación subcondral normal del techo acetabular en tanto que la figura 2-215, *B*, la condensación mencionada se ensanchó y desplazó hacia afuera. La condensación subcondral anormal del techo del acetábulo deno-

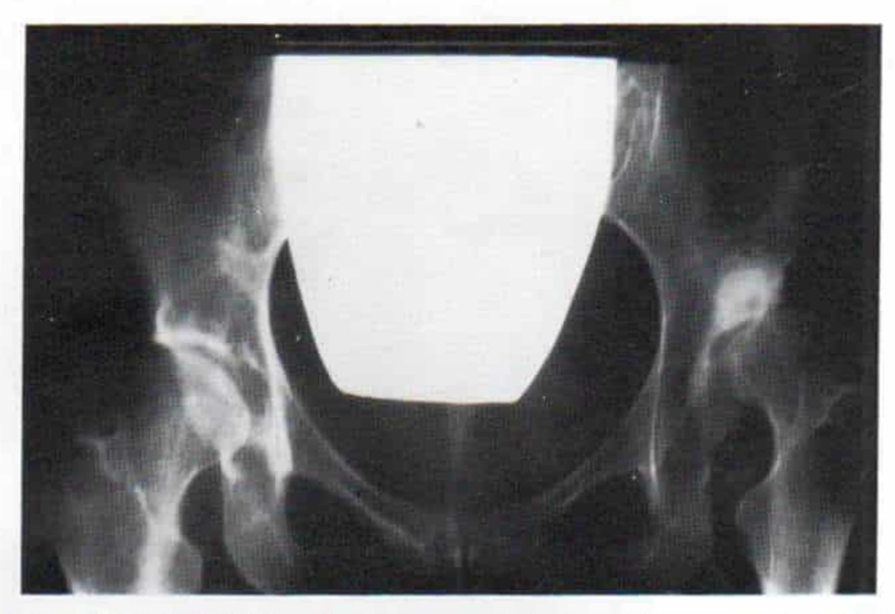


Fig. 2-213. Osteartritis en etapa IV de la cadera izquierda con displasia congénita y sin luxación de tal articulación.

ta osteoartritis incipiente y es una respuesta biológica antes que surja dolor.

No hay acuerdo respecto a las indicaciones de tratamiento quirúrgico cuando una persona presenta engrosamiento de la condensación subcondral normal e inestabilidad de la articulación coxofemoral pero no tiene dolor. ¿Es necesario operar o es mejor esperar a que surja dolor? Es difícil convencer a los padres que acepten la práctica de diversas operaciones en su hijo para evitar la osteoartritis de la cadera si él no tiene dolor y participan en actividades físicas normales. Tachdjian asume una postura radical en cuanto a que la definición de la ortopedia es evitar en primer lugar y después tratar. El dolor no debe ser un requisito para la reconstrucción de la cadera displásica. El niño que no es físicamente activo y que no tiene dolor debe ser sometido a una prueba de actividad "dinámica" con esfuerzo como correr o jugar tenis para advertir si surge dolor.

En otras palabras, de la misma forma que el cardiólogo hace una prueba de esfuerzo para valorar la circulación coronaria, el ortopedista debería hacer una prueba equivalente en la articulación coxofemoral para saber si hay dolor o no lo hay. Si el niño tiene dolor en reposo o después de actividad física mínima será indudable que se necesita una intervención quirúrgica.

Valoración preoperatoria

Antes de la operación es de suma importancia definir los cambios patológicos. Por medio de la tomografía computadorizada se valorará el grado exacto de antetorsión femoral y acetabular; demostrará la deficiencia del acetábulo, si es anterior o posterior y también indicará la concentricidad de la reducción.

La osteotomía por desrotación del fémur proximal suele practicarse en el tratamiento de la luxación congénita de la cadera. Uno de los problemas más comunes de tal técnica es la creación de retrotorsión femoral por la retracción lateral excesiva del segmento distal del fémur. Como resultado, la cabeza femoral se desplaza en sentido posterior y sale del acetábulo. Es de suma importancia no crear deformidad del extremo superior del fémur en un intento de lograr reducción estable de la cadera. Con la tomografía computadorizada, es sencillo precisar el grado exacto de antetorsión femoral al valorar la relación del eje transcondíleo del fémur con el eje longitudinal del cuello de dicho hueso. En la radiografía anteroposterior "con apoyo corporal" en ambas caderas que se muestra en la figura 2-216, A, es importante advertir que la cabeza del fémur izquierdo está subluxada y "al descubierto". Cuando la cadera está en 40° de abducción y rotación medial de 30°, la línea de Shenton puede res-

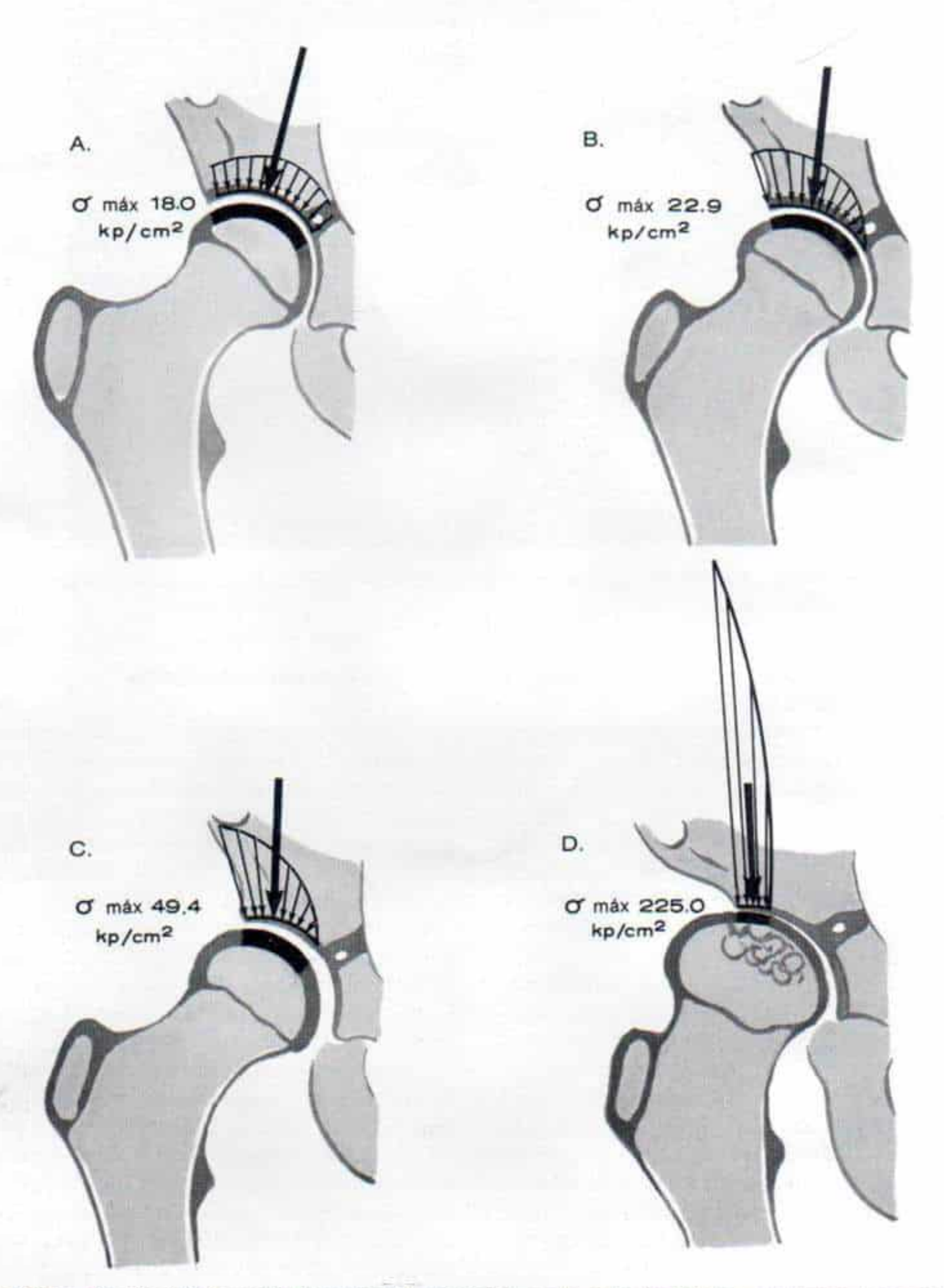


Fig. 2-214. Magnitud de la presión intraarticular en relación con la extensión del área que transmite la carga.

Los esquemas indican el incremento gradual en la presión articular con la subluxación progresiva de la articulación coxofemoral. **A**, cadera normal. **B** a **D**, subluxación gradual. Adviértase el incremento de la presión dentro de la articulación.

kp = kilopoise.

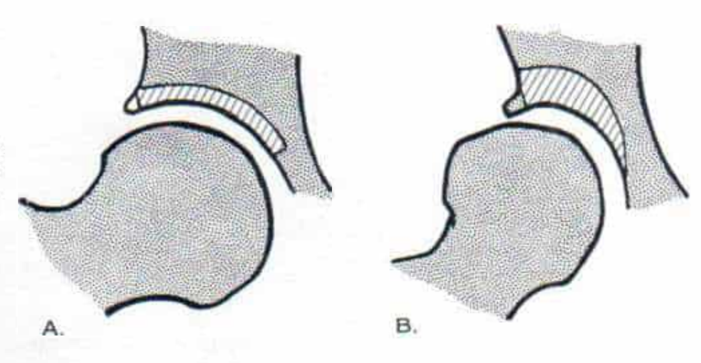


Fig. 2-215. Condensación de hueso subcondral en el techo del acetábulo.

A, en la cadera normal la condensación es uniforme y paralela. **B**, en la cadera displásica la condensación es más gruesa y se ha desplazado hacia afuera.

taurarse y la cabeza femoral quedar dentro del acetábulo como se muestra en la figura 2-216, *B*. Sin embargo, si el operador practica una osteotomía por rotación en varo intertrocantérica el ángulo cervicodiafisario será de 90° y la punta del trocánter mayor quedará elevada por arriba de la línea articular. Como resultado habrá una diferencia en la longitud de extremidades inferiores con cojera y pierna corta y basculación lateral del glúteo mediano. En estos casos, es de máxima importancia lograr la reducción concéntrica de la articulación de la cadera por operaciones que traten ambos aspectos del problema, es decir, osteotomía por desrotación en varo en el fémur proximal en combinación con osteotomía pélvica. Es importante evitar la corrección excesiva y también no crear una deformidad en el extremo superior del fémur.

En la valoración preoperatoria, el ortopedista debe estudiar la biomecánica de la cadera y recordar siempre que tiene prioridad absoluta la función cuando planee sus medidas de reconstrucción quirúrgica. El hueso es un tejido biológico que reaccionará a las cargas y es importante la restauración de la función

El texto continúa en la página 531

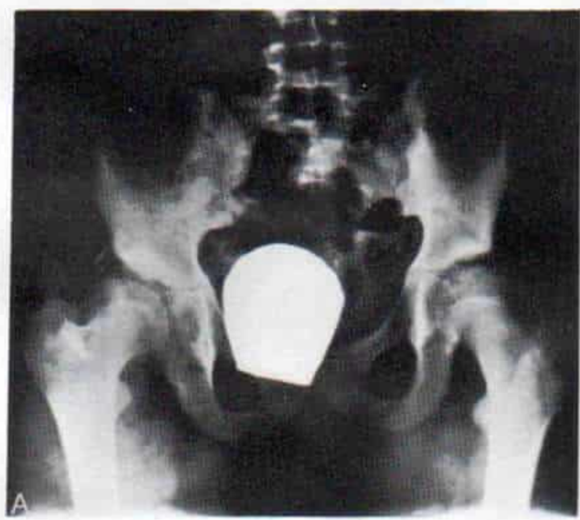




Fig. 2-216. Displasia congénita de la cadera izquierda.

A, en posición de apoyo ponderal. **B**, con la cadera en abducción y rotación interna. Adviértase que la cabeza femoral puede estar contenida en el acetábulo por abducción notable de la cadera pero que el extremo del trocánter mayor se eleva por arriba de la línea articular.

Osteotomía iliaca doble (Sutherland)

La operación se practica con la persona en decúbito dorsal en una mesa quirúrgica radiolúcida. Es de suma importancia contar con fluoroscopia con intensificador de imagen y control radiográfico. La vejiga se vacía en el momento de la operación a través de una sonda de Foley y deberá quedar colocada durante dos días. El operador lleva a cabo la preparación aséptica de la piel y la colocación de lienzos quirúrgicos que debe abarcar la cadera contralateral. La osteotomía iliaca de Salter se practica en primer lugar como se muestra en la lámina 18.

TECNICA OPERATORIA

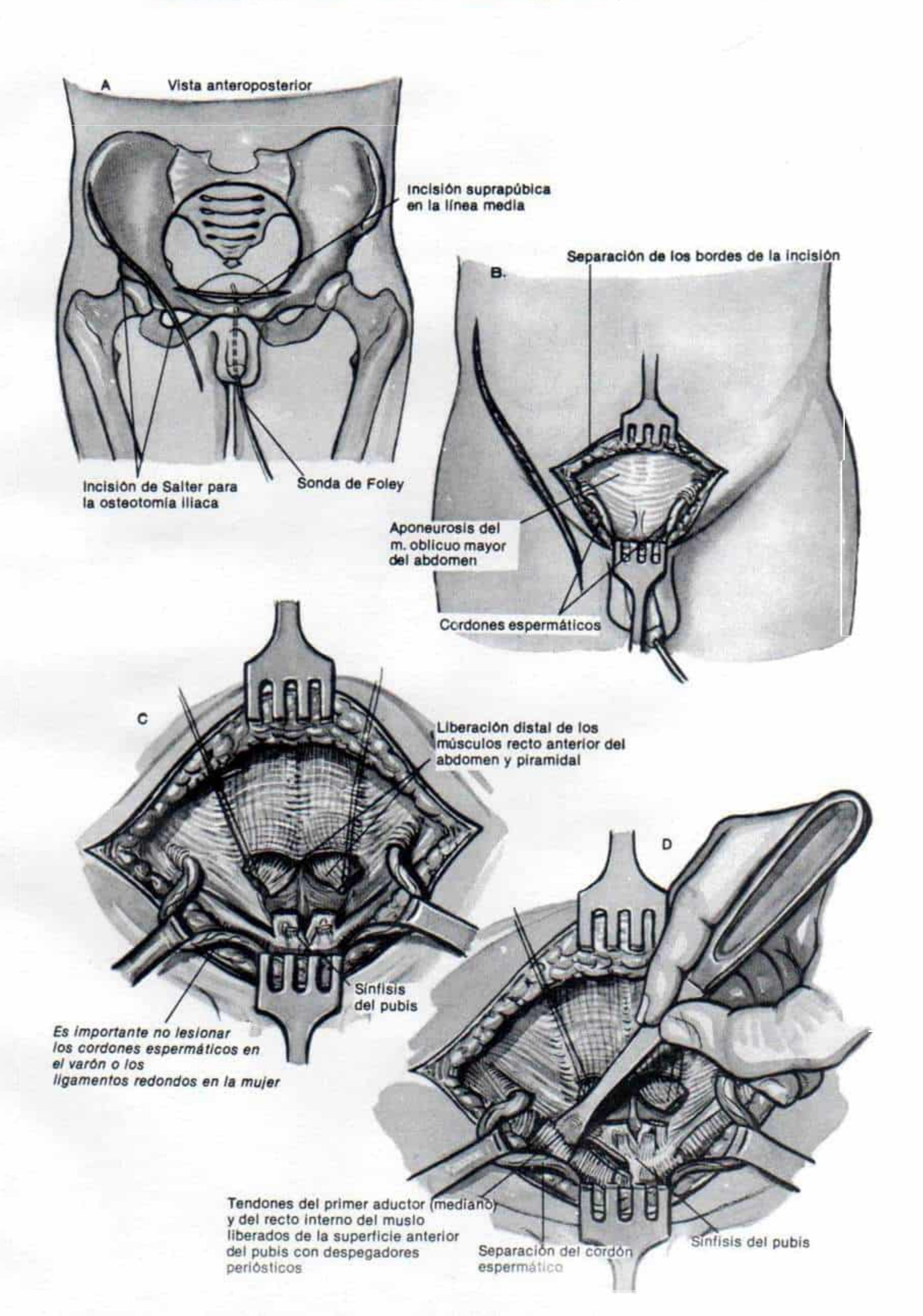
A, se centra sobre la sínfisis del pubis una incisión suprapúbica transversa de 7 a 10 cm.

B, el tejido subcutáneo y la grasa suprapúbica se seccionan siguiendo el trayecto de la incisión cutánea y se separan los bordes de incisión. El cordón espermático en el varón o los ligamentos redondos de la mujer se separan hacia afuera. Se identifica la aponeurosis del músculo oblicuo mayor del abdomen.

C, por disección roma se identifican los puntos de inserción del recto interior del abdomen y del piramidal y se cortan con bisturí desde el punto mencionado, a nivel del borde superior del pubis. Es importante no lesionar los cordones espermáticos ni los ligamentos redondos.

D, en siguiente término se identifican los tendones de los músculos aductor mediano (primero) y del recto interno del muslo en su puesto de origen, se liberan y elevan con un despegador perióstico, de la superficie anterior del pubis.

Lámina 25. Osteotomía iliaca doble (Sutherland)



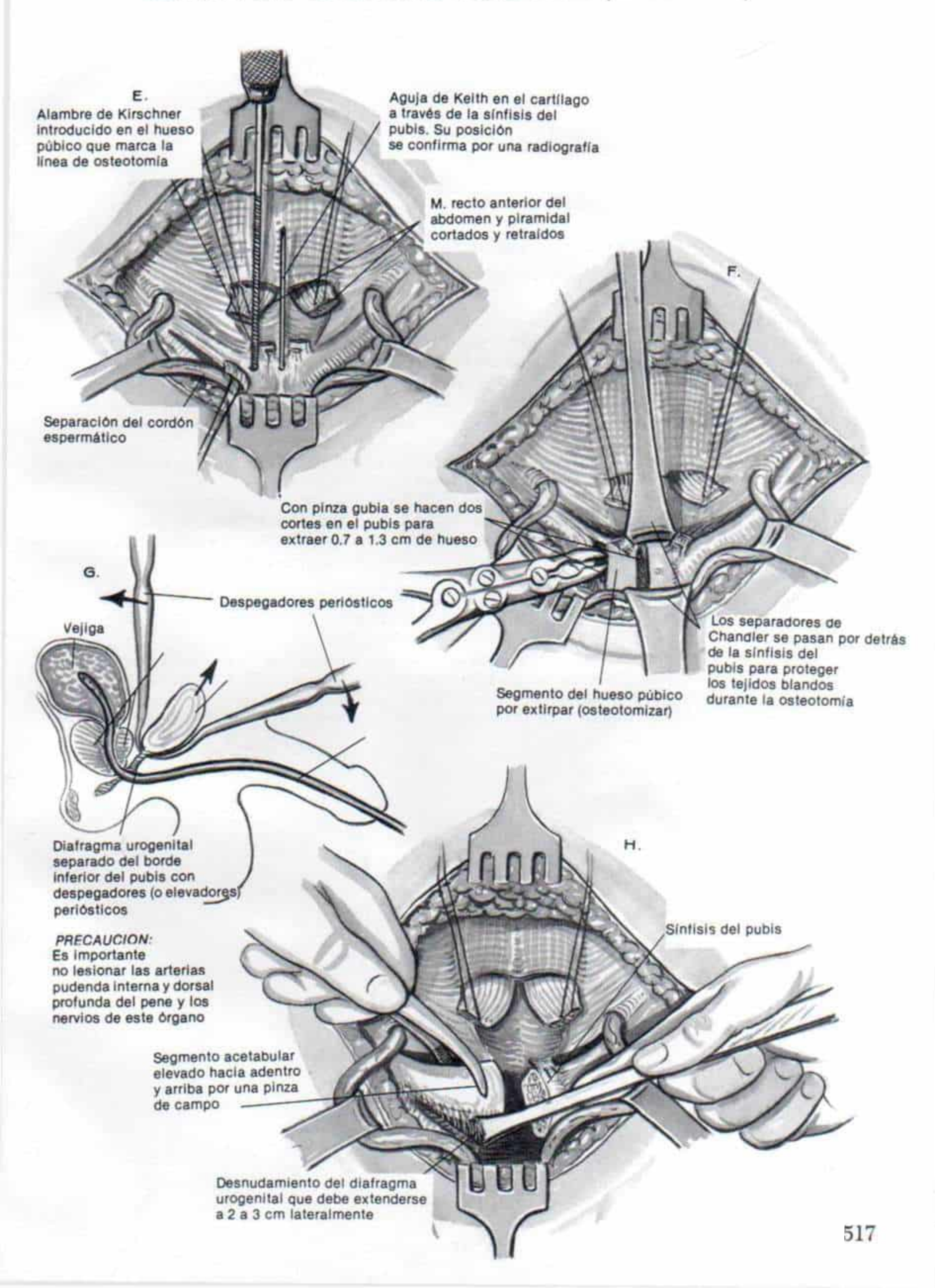
Osteotomía iliaca doble (Sutherland) (continuación)

E, se introduce una aguja hipodérmica de Keith en el cartílago de la sínfisis del pubis y su posición se confirma por la radiografía anteroposterior de la pelvis. En siguiente término se secciona en sentido transversal el periostio de la sínfisis y se desplaza hacia adelante y atrás y se pasan separadores de Chandler alrededor del pubis para proteger los tejidos blandos durante la intervención. La arteria pudenda interna describe una curva alrededor del borde interno de la rama inferior del pubis; la disección subperióstica debe ser suave y cauta para evitar la lesión inadvertida de dicho vaso. El nivel de la osteotomía se marca por la penetración de un alambre de Kirschner en sentido vertical inmediatamente por fuera de la sínfisis del pubis y por dentro del agujero obturado. Una vez más, el sitio de osteotomía se visualiza por medio de una radiografía con intensificador de imagen.

F, el diafragma urogenital se une al borde inferior del pubis. El nervio y los vasos dorsales profundos del pene perforan el diafragma mencionado muy cerca de los ligamentos arqueados del pene, en la línea media. Estas estructuras importantísimas están lejos del campo quirúrgico pero es importante recordar su cercanía de la línea media. Con una pequeña pinza gubia se extrae un triángulo de hueso de 0.7 a 1.3 cm de ancho del pubis. Es importante no penetrar en el agujero obturado.

G y **H**, el segmento púbico lateral se eleva con una pinza de campo y los puntos de inserción de la porción inferior del periostio del diafragma urogenital se liberan del borde inferior del pubis. Este desnudamiento del diafragma debe abarcar 2 a 3 cm en sentido lateral.

Lámina 25. Osteotomía iliaca doble (Sutherland)



Osteotomía iliaca doble (Sutherland) *(continuación)*

I y **J**, se utiliza un separador laminar en el sitio de la osteotomía iliaca de Salter para despegar el segmento lateral. (Es importante no utilizar dicho separador al intentar la rotación acetabular.) Con una pinza de campo se desplaza hacia abajo y adelante el segmento acetabular lateral y se lleva hacia arriba y adentro el extremo interno de dicho segmento. El segmento acetabular debe desplazarse hacia arriba en el sitio de la osteotomía púbica. Con esta maniobra, el acetábulo es rotado hacia adelante y afuera y la articulación de la cadera se desplaza hacia adentro.

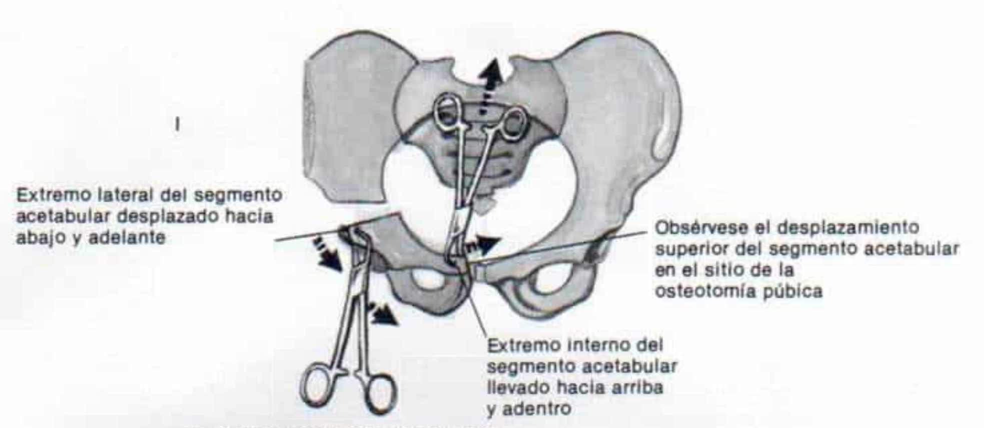
K, se utilizan uno o dos clavos de Steinmann (con rosca) de tamaño mediano para penetrar en la osteotomía púbica. Es importante no dirigirlos en dirección posterior o inferior.

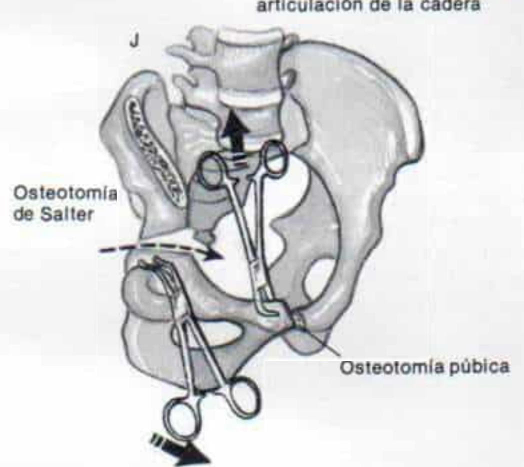
L y **M**, los segmentos iliacos de la osteotomía de Salter se fijan con dos alambres fuertes de Kirschner (con rosca) que penetren en el injerto; en el fragmento distal deben quedar por detrás y adentro del acetábulo. Se introducen tubos para drenaje con aspiración cerrada y se cierra la incisión y el cirujano aplica una espica de cadera completa en una extremidad, y la mitad de ella en la otra.

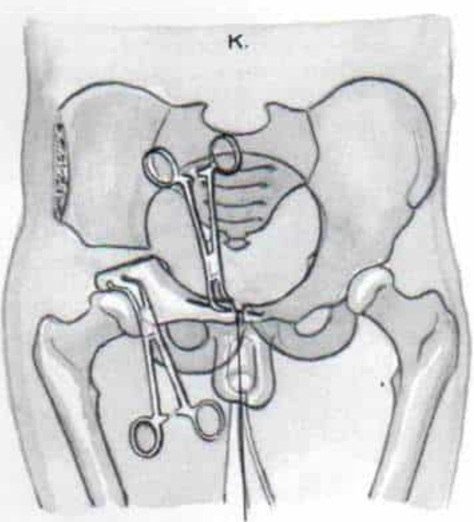
ATENCION POSOPERATORIA

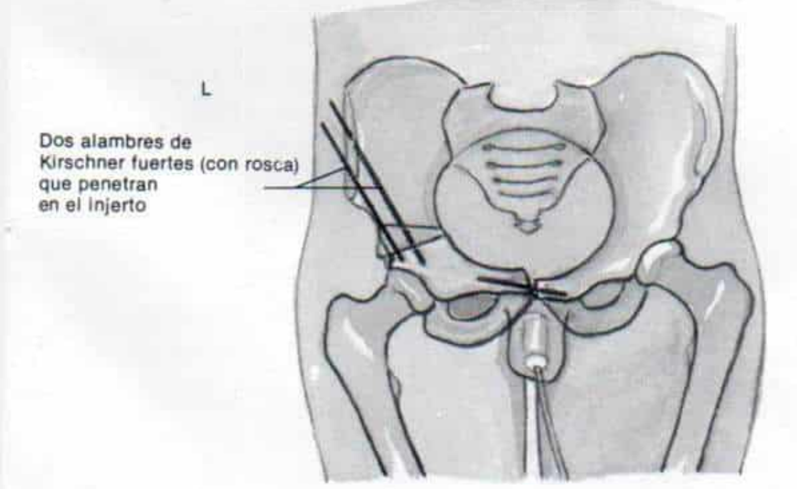
A las seis semanas en los niños y ocho semanas en los adolescentes y adultos se quita el enyesado y se hacen radiografías para valorar la cicatrización de la osteotomía. Se quitan los clavos y poco a poco se moviliza la cadera. La cadera operada se protege por medio de muletas y marcha de tres puntos hasta que se recupera su potencia funcional y la prueba de Trendelenburg es negativa.

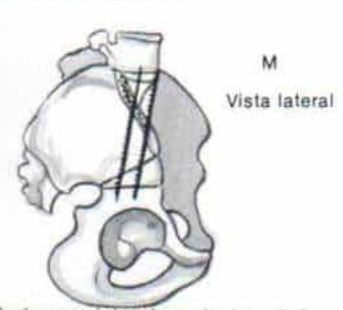
Lámina 25. Osteotomía iliaca doble (Sutherland)











Osteotomía iliaca triple de Steel

TECNICA OPERATORIA

A y **B**, en esta operación, el acetábulo se libera y moviliza gracias a osteotomías del isquion, ramo superior del pubis e iliaco desde la escotadura ciática mayor en sentido posterior hasta un área entre las espinas iliacas anterosuperior y anteroinferior en sentido anterior. El segmento acetabular se rota para cubrir por delante y afuera la cabeza femoral; la osteotomía iliaca se estabiliza por un triángulo de hueso iliaco y fijación interna con tornillos o clavos de Steinmann con filete.

C, se coloca al paciente en decúbito dorsal en una mesa quirúrgica radiolúcida y se preparan en forma estéril y cubren con lienzos estériles la hemipelvis afectada, el abdomen, la mitad inferior del tórax y todo el miembro inferior. Es importante preparar en forma aséptica el glúteo en sentido inferior y la protección apropiada del perineo. Los lienzos deben permitir el movimiento libre de la cadera y la rodilla durante la operación. También conviene contar con un estimulador de nervios. En primer lugar se hace la osteotomía del isquion. La cadera y la rodilla del miembro por operar se flexionan a 90°. (En los esquemas ambas caderas se muestran en posición de litotomía y hay que destacar que en la mesa de operaciones solamente se flexiona la cadera del lado afectado.) Un asistente sostiene la extremidad pélvica con la cadera en posición neutra respecto a la rotación y aducción-abducción. La tuberosidad isquiática que se palpa fácilmente se marca con tinta indeleble. Se hace una incisión transversal larga de 7 a 9 cm a 1 cm en sentido proximal del pliegue subglúteo y se centra sobre la tuberosidad isquiática. El tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda se seccionan siguiendo el trayecto de la incisión cutánea.

Lámina 26. Osteotomía iliaca triple de Steel

A

PREOPERATORIO

Osteotomía iliaca

Ilion

Obsérvese la subluxación
de la cabeza femoral

Osteotomía púbica

Pubis

Isquion

Osteotomía de la rama del isquion

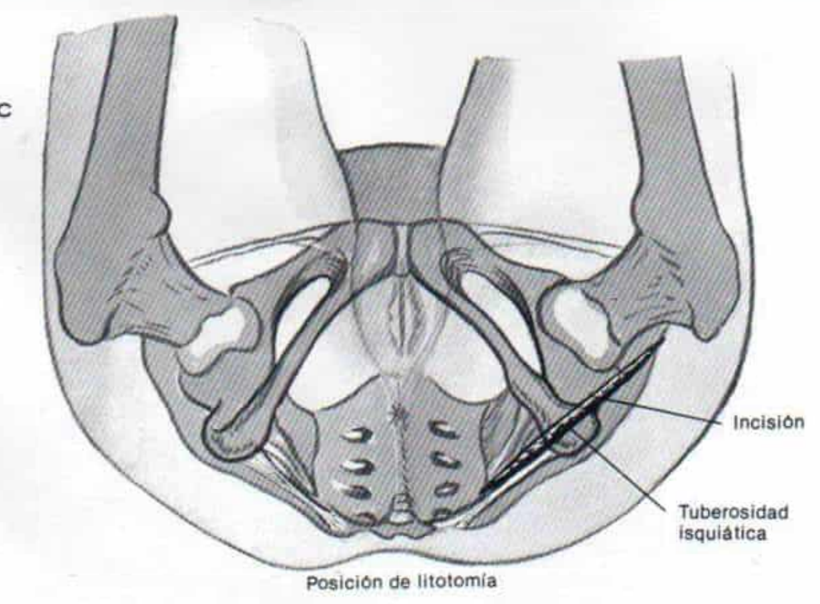
B

Injerto óseo en la
osteotomía iliaca

Fijación interna con
dos tornillos de tracción
intrafragmentaria

POSOPERATORIO

Fragmento acetabular
rotado hacia afuera y
abajo para cubrir
la cabeza femoral

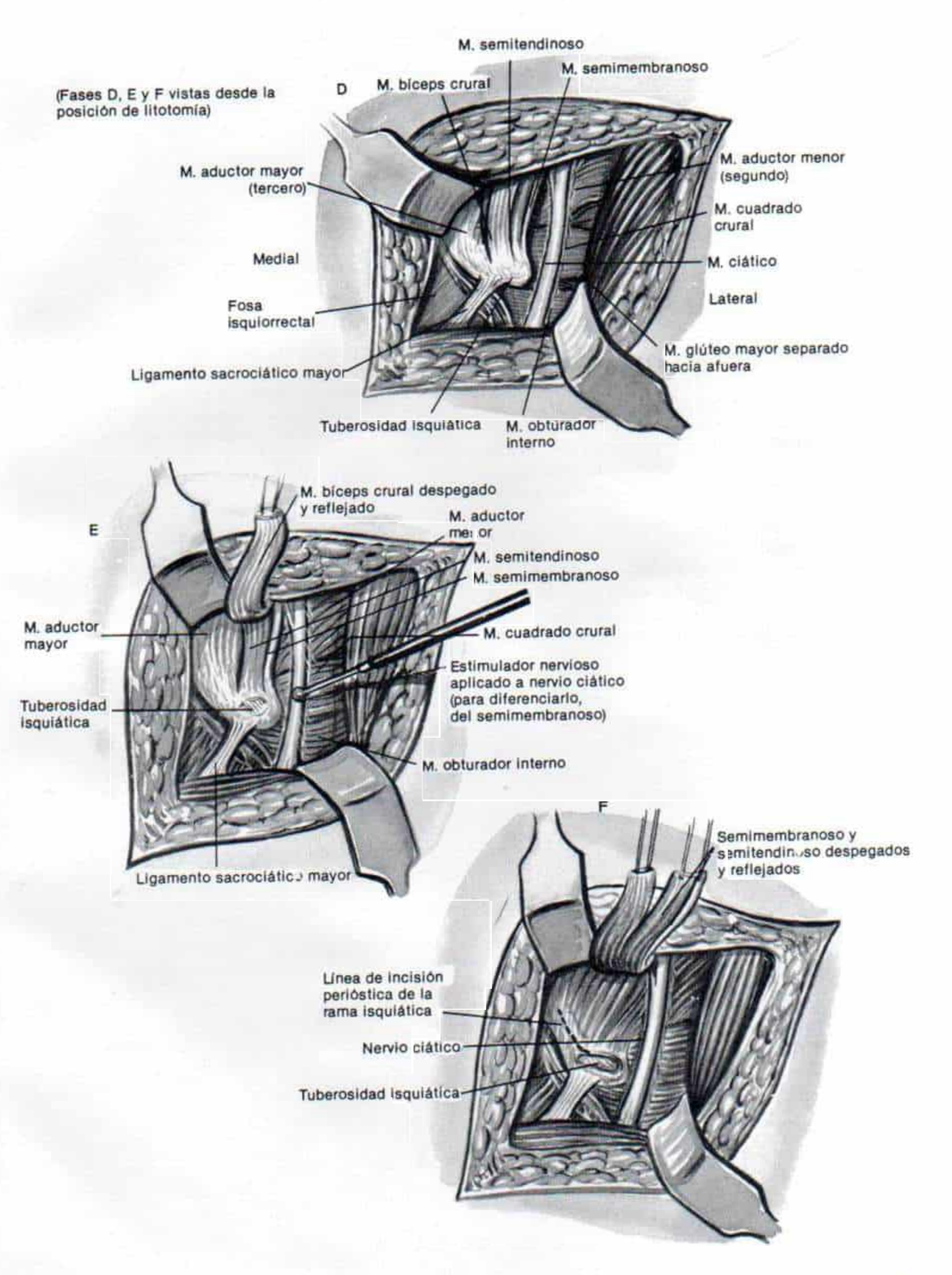


Osteotomía iliaca triple de Steel *(continuación)*

D, el borde inferior del glúteo mayor se delinea y separa hacia afuera. El nervio ciático está inmediatamente por debajo de las fibras internas e inferiores del glúteo mayor. Es importante identificar dicho nervio y ser cauto en las maniobras. No es necesario descubrirlo pero su visualización es útil para protegerlo de lesión inadvertida durante la operación. El operador identifica la bolsa isquiática que está en sentido superficial a la tuberosidad isquiática. En la tuberosidad mencionada nacen tres músculos isquiotibiales: el bíceps crural es el más superficial, el semitendinoso (cuyo origen es membranoso) está por fuera del bíceps crural, y el semimembranoso (que es tendinoso cerca de su origen) está inmediatamente en sentido proximal y externo al semitendinoso. El nervio ciático y el semimembranoso tienen un aspecto semejante y es importante no confundirlos. El nervio mencionado después de salir de la escotadura ciática mayor cursa por detrás de la rama del isquion y abajo, en el miembro inferior en sentido paralelo y lateral al semimembranoso. Es importante que esté lo más lejos del campo operatorio para no dañarlo. Si hay duda se utilizará un estimulador nervioso y se contraerán los músculos de la pierna. Es importante que el pie del paciente no golpee la cabeza del asistente y así se contamine el campo.

E y **F**, Tachdjian despega los puntos de origen del bíceps crural, el semitendinoso y el semimembranoso y los marca con puntos de sutura para su nueva fijación más adelante. Secciona el periostio y la rama y la tuberosidad isquiática.

Lámina 26. Osteotomía iliaca triple de Steel



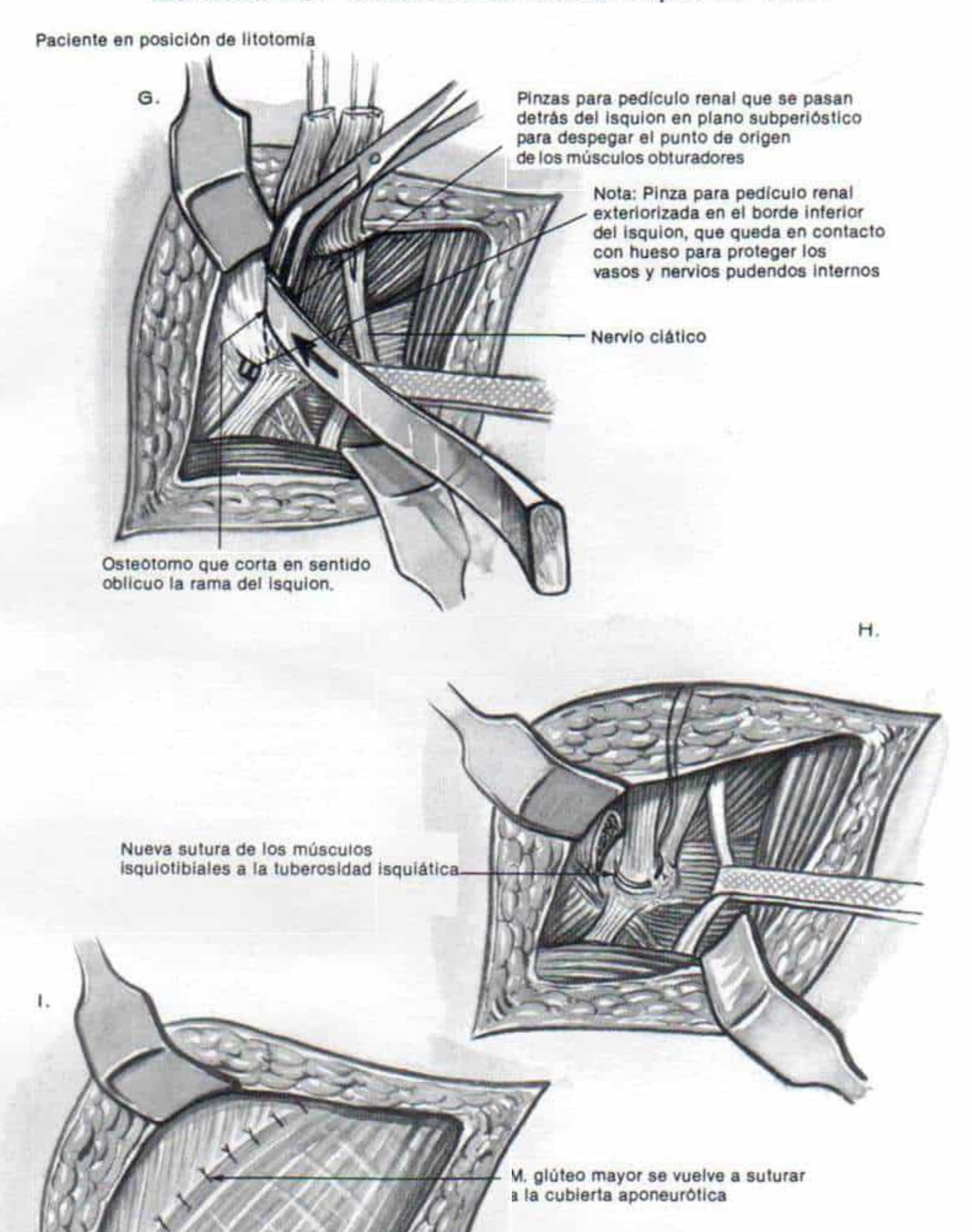
Osteotomía iliaca triple de Steel (continuación)

G, el operador pasa en sentido subperióstico una pinza curva para pedículo renal, por arriba de la tuberosidad isquiática, alrededor de la rama isquiática y de ahí al agujero obturado. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de trabajar en plano subperióstico. Es importante proteger los vasos y nervios pudendos internos; cursan por el conducto de Alcock dentro de la aponeurosis del obturador interno y salen de la pelvis para distribuirse y aportar sangre a los genitales externos. El sitio y el nivel de osteotomía se corroboran por fluoroscopia con intensificador de imagen. La porción inferior de la rama isquiática se secciona en forma oblicua con el osteótomo dirigido hacia afuera y adentro.

H, los músculos isquiotibiales que se despegaron se vuelven a suturar a su punto de origen. Se logra hemostasia y la pérdida hemática suele ser mínima. Se dejan catéteres para aspiración cerrada.

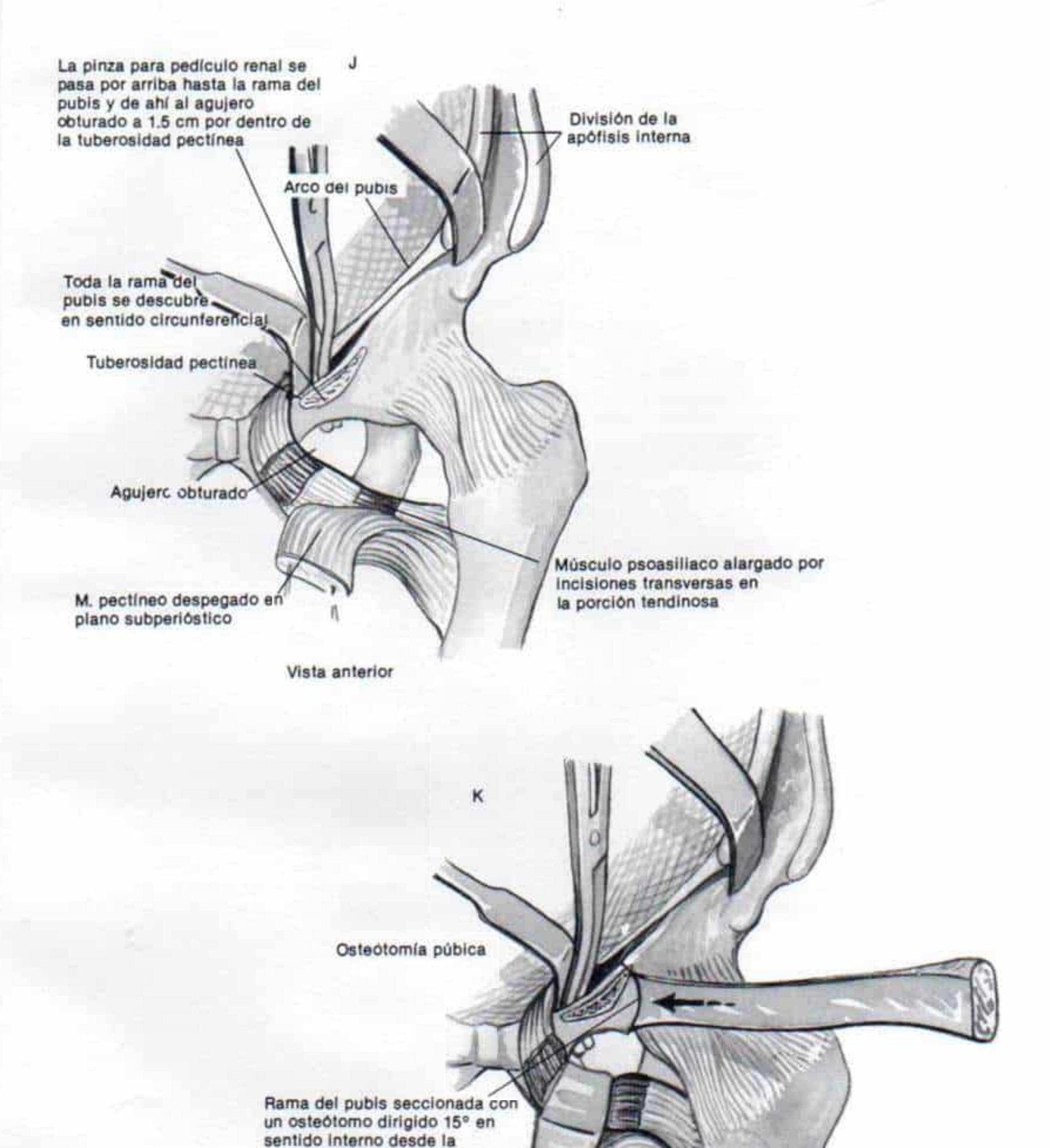
I, el borde del glúteo mayor se sutura a la aponeurosis y la incisión se cierra en la forma acostumbrada. Esta fase de la operación se practica muy cerca del perineo y por ello es conveniente cambiar instrumentos, gasas y guantes. Se recomienda en la vía de acceso anterior volver a colocar lienzos quirúrgicos estériles.

Lámina 26. Osteotomía iliaca triple de Steel



Osteotomía iliaca triple de Steel (continuación)

J y **K**, la segunda vía de acceso quirúrgica es la iliofemoral estándar que se utiliza en otras osteotomías iliacas. El operador secciona la apófisis iliaca cartilaginosa en sentido longitudinal; eleva del plano subperióstico los músculos glúteos e iliacos desde las paredes externa e interna del iliaco. El sartorio es seccionado en su punto de origen y separado en sentido distal y también se despegan y reflejan hacia adentro los puntos de inserción laterales del arco crural. El operador secciona ambos fascículos del recto anterior crural, los eleva y refleja en sentido distal. La disección hecha siempre en plano subperióstico y en plano profundo a los músculos iliacos y psoas protege el nervio crural y los vasos femorales. El descubrimiento de la rama superior del pubis se facilita al flexionar la cadera. La rama se descubre en plano subperióstico en forma circunferencial, a 1 cm por dentro de la eminencia iliopectínea. Hay una tendencia a hacer la osteotomía demasiado hacia afuera, es decir, en la pared interna del acetábulo y es importante corroborar por medio de radiografías el sitio planeado. El operador introduce en plano subperióstico una pinza curva para pedículo renal desde el borde superior de la rama hasta el agujero obturado. Es importante no lesionar los vasos y nervios obturadores. Si el hueso púbico es muy grueso se puede introducir en plano subperióstico otra pinza por debajo y desplazarla hacia arriba para toparse con la pinza superior. El hueso púbico se corta con un osteótomo fino orientado en sentido posterointerno, es decir, 15° en sentido interno desde la línea perpendicular.


J
La pinza para pedículo renal se pasa por arriba hasta la rama del pubis y de ahí al agujero obturado a 1.5 cm por dentro de la tuberosidad pectínea
Arco del pubis
División de la apófisis interna
Toda la rama del pubis se descubre en sentido circunferencial
Tuberosidad pectínea
Agujero obturado
Músculo psoasiliaco alargado por incisiones transversas en la porción tendinosa
M. pectíneo despegado en plano subperióstico
Vista anterior
K
Osteotomía púbica
Rama del pubis seccionada con un osteótomo dirigido 15° en sentido interno desde la línea perpendicular

Osteotomía iliaca triple de Steel (continuación)

L, el iliaco se secciona con una sierra de Gigli, con la técnica descrita para la osteotomía iliaca de Salter.

M, después de seccionar el iliaco, se moviliza el segmento acetabular con un separador laminar y un elevador perióstico. Una vez libre el segmento mencionado se manipula para llevarlo a la posición deseada y que cubra la cabeza femoral. Es importante no lateralizar el acétabulo. Los cortes oblicuos en dirección interna del isquion y el pubis facilitarán el desplazamiento hacia adentro. Con el acetábulo en posición adecuada se extrae un fragmento triangular de hueso, del borde superior del iliaco.

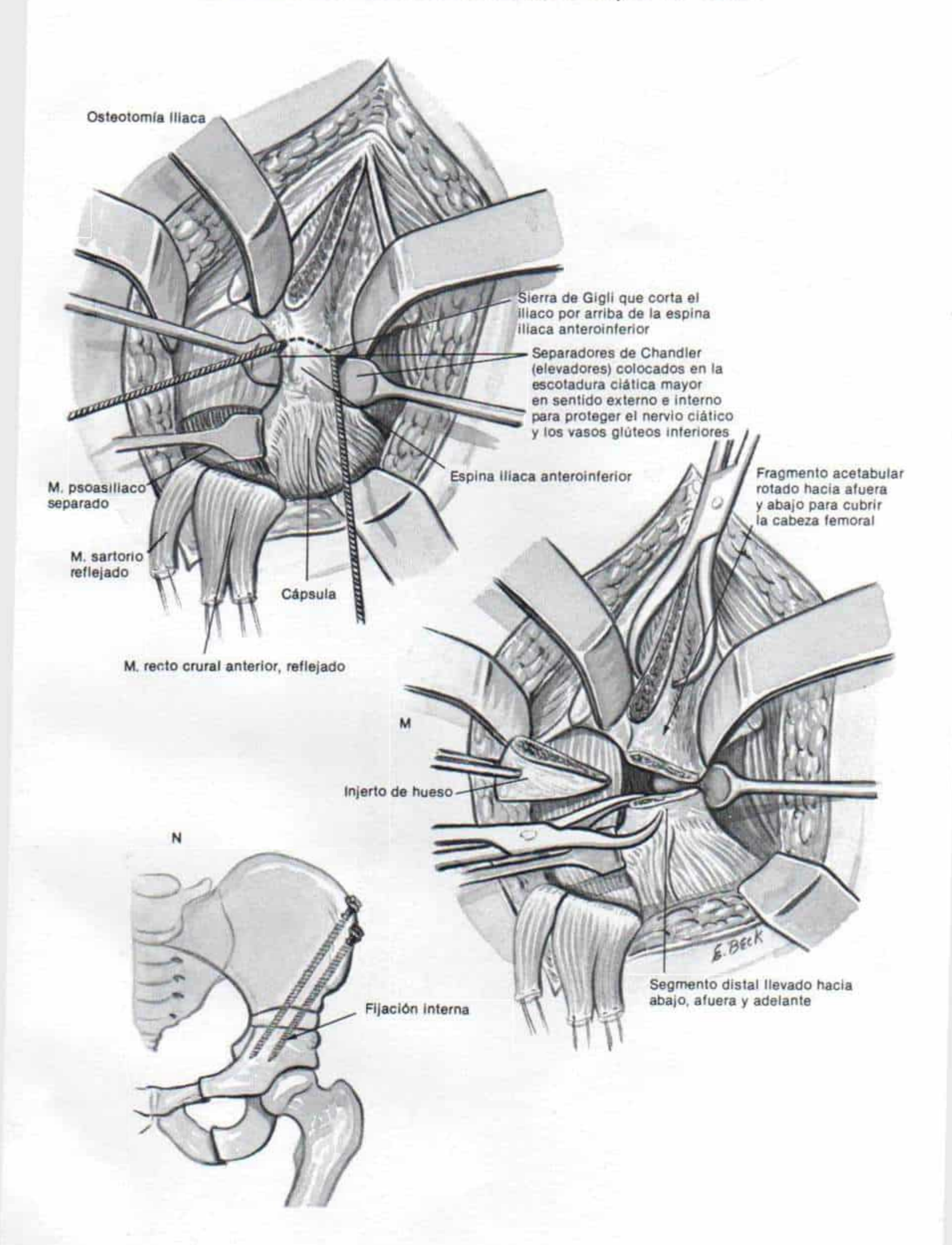
N, los segmentos iliacos y el injerto penetran con dos clavos de Steinmann con rosca, que pueden introducirse desde abajo y dirigirse hacia arriba en el segmento iliaco superior, o de arriba a abajo. Es importante que no penetren en la articulación coxofemoral. Tachdjian prefiere la fijación con dos tornillos para hueso esponjoso o dos placas tubulares "con gancho" como en la técnica de Wagner. Para él no se necesita la inmovilización de cadera en una espica de cadera (Steel y Coleman aplican una espica completa en un miembro y la mitad de ella en el otro).[153, 155-159, 897-899]

ATENCION POSOPERATORIA

Tachdjian recomienda colocar al paciente en la tracción bilateral combinada de Russell. Tan pronto sea posible se inician ejercicios de los glúteos mediano, menor y mayor, cuadríceps crural y tríceps sural. Se permite al paciente estar de pie y caminar, y apoyarse en una muleta con marcha de tres puntos, durante 10 a 12 semanas.

Steel y Coleman conservan la espica de cadera durante ocho a 10 semanas. Cuando las osteotomías triples muestran cicatrización, permiten el apoyo parcial de peso, por medio de muletas. Seis meses después de la operación, el individuo puede apoyar totalmente su peso corporal en sus pies y para este momento se extrae el dispositivo de fijación interna.

Lámina 26. Osteotomía iliaca triple de Steel





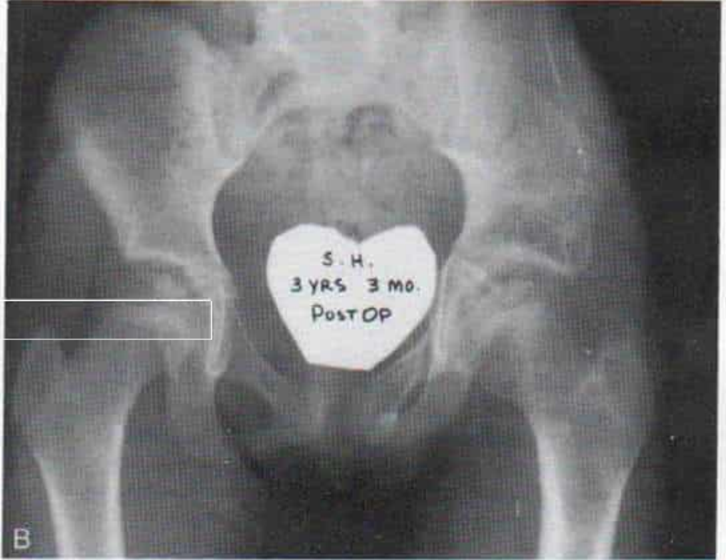


Fig. 2-217. Osteotomía iliaca doble de Sutherland.

A, radiografía preoperatoria. **B**, radiografía posoperatoria. (Por cortesía de D. Sutherland.)

normal. Si se eleva el trocánter mayor por hipertrofia relativa y el niño camina con basculación proveniente del glúteo mediano habrá que practicar transferencia distal y lateral del trocánter mayor. Cuando se restaura a lo normal la biomecánica de la articulación coxofemoral en una cadera con reducción concéntrica, el acetábulo puede reaccionar a la función y ya no ser necesaria la osteotomía del iliaco.

Clasificación

La displasia congénita de la cadera en el adolescente puede clasificarse en: grado I, estable y congruente pero displásica; grado II, inestable y con subluxación; grado III, con subluxación, congruente o levemente incongruente y reducible o irreducible, y grado IV, subluxada con incongruencia notable.

Tratamiento

El tratamiento varía con el tipo de displasia de la cadera y la estabilidad y congruencia de la articulación coxofemoral. Si la articulación es estable y congruente, el operador simplemente observará al niño por medio de valoraciones clínicas y radiográficas periódicas. La cadera displásica no necesita cirugía salvo que haya signos de inestabilidad en ella y si las hay tal como lo demuestra la prueba de Trendelenburg y la rotura de la línea de Shenton en la radiografía de las caderas con el sujeto de pie puede estar indicada la intervención quirúrgica. Como señalamos, la cirugía consiste en osteotomía por realineación de la porción proximal del fémur, osteotomía del iliaco o ambos métodos. La concentricidad de la reducción es un requisito previo si la cadera está subluxada, es congruente o levemente incongruente pero concéntricamente reducible se practica osteotomía de la porción proximal del fémur o del iliaco o ambas técnicas. Si por la abducción de la flexión y la rotación medial simple, la cadera es irreducible, en primer lugar habrá que hacer la reducción abierta de la articulación mencionada. Si hay subluxación y notable incongruencia la osteotomía iliaca de Chiari es la mejor operación en el adolescente. Antes de practicar la técnica de Chiari, el operador debe corregir la deformidad del extremo superior del fémur (en especial la antetorsión notable). A veces se practica una técnica de reconstrucción cupular en vez de la osteotomía de Chiari o pueden combinarse ambas técnicas.

TECNICAS QUIRURGICAS

Osteotomía iliaca de Salter. La meta de la osteotomía iliaca de Salter es desrotar el acetábulo con dirección anómala y antetorsión excesiva. Es sencillo valorar el grado de antetorsión acetabular, por medio de tomografía computadorizada. Si se confirma la existencia del trastorno la osteotomía iliaca de Salter es la técnica más indicada.

En párrafos anteriores señalamos los requisitos y las contraindicaciones de esta técnica, que se ha descrito e ilustrado en la lámina 18.

Osteotomía iliaca doble de Sutherland. La operación comprende la osteotomía de Salter y otra a través del pubis en el espacio que media entre la sínfisis y el agujero obturado.[911] La técnica quirúrgica se describe e ilustra en la lámina 25. En 1966, Hopf describió un procedimiento de osteotomía iliaca doble en la cual se practicaba la segunda osteotomía en sentido lateral por el istmo angosto entre el acetábulo y el agujero obturado.[423] La osteotomía doble de Hopf es periacetabular y por su gran cercanía con la articulación coxofemoral permite una corrección más "flexible". Desde el punto de vista técnico es difícil y puede disminuir el riego sanguíneo de la cadera, con penetración de la articulación y lesión del cartílago articular. En la osteotomía doble de Sutherland, el segundo corte es medial, lejos de la articulación coxofemoral con lo que permite un grado adecuado de rotación del segmento acetabular. La técnica de Sutherland posee *ventajas* netas que son: 1) no pone en peligro el cartílago articular; 2) no detiene el crecimiento del cartílago trirradiado; 3) no pone en peligro el riego sanguíneo de la cabeza femoral, y 4) el diseño de la operación logra el desplazamiento medial de la cadera. Los *inconvenientes* del método de Sutherland son: 1) el poco conocimiento que tiene el cirujano ortopedista de la anatomía compleja de la región de la sínfisis del pubis y en especial el diafragma urogenital; 2) el peligro de lesionar vasos y nervios pudendos, y 3) la necesidad de fijación interna de la osteotomía púbica con un tornillo de Stein-

mann. En las fases iniciales del mejor conocimiento de la técnica quirúrgica, el cirujano puede solicitar el auxilio del urólogo para evitar problemas en el descubrimiento quirúrgico. El empleo de control radiográfico por medio de intensificador de imagen evitará los errores de escoger un sitio inadecuado para la osteotomía púbica; la penetración de los tornillos iliacos dentro de la articulación coxofemoral, y el daño a estructuras neurovasculares por el tornillo púbico. Es importante evitar el desplazamiento anterior excesivo de la articulación de la cadera. La técnica es desde el punto de vista biomecánico de fundamentos firmes porque desplaza la articulación coxofemoral hacia adentro y permite el "recubrimiento" adecuado de la cabeza femoral (fig. 2-217). Las indicaciones y requisitos para la técnica son las mismas que se siguen en la osteotomía iliaca triple.

Osteotomía iliaca triple. Existen algunas limitaciones para la rotación del acetábulo que se logra con la osteotomía simple del iliaco; también en el niño de mayor edad la poca flexibilidad de la sínfisis del pubis no permite contar con movilidad satisfactoria para la rotación eficaz y el "giro" del segmento acetabular. En sus intentos para superar los problemas mencionados, LeCoeur, Hopf y Steel independientemente describieron una osteotomía iliaca triple en que se hacen tres cortes; el primero, por el iliaco (semejante a la técnica de Salter); el segundo por la rama del pubis y el tercero por el isquion.[422,423,438,539,897] Los cortes adicionales por el isquion y el pubis permiten movilidad satisfactoria del segmento acetabular que se dirige a la posición deseada, cubre por completo la cabeza femoral, por acción del cartílago articular normal y estabiliza la cadera en posición de apoyo ponderal.

La *indicación* primaria para la osteotomía iliaca triple es la displasia de cadera en un adolescente en que se necesita abducción mayor de 25° para retener la cabeza femoral en forma concéntrica en el acetábulo. Si se necesita abducción menor de 20° para la corrección de la cabeza conviene probar en primer término la osteotomía iliaca de Salter; en casos "limítrofes", si no se logra la contención adecuada en posición de apoyo ponderal, el cirujano puede practicar cortes en pubis e isquion para movilizar totalmente el segmento acetabular. Otro factor por considerar sería la bilateralidad de la afección; en el adolescente en quien la sínfisis del pubis no es flexible la osteotomía de Salter de una hemipelvis agravará la displasia de la hemipelvis contraria. Por tal razón, la osteotomía iliaca triple es la técnica más adecuada cuando *ambas* caderas son displásicas en el adolescente. Otras indicaciones serían inestabilidad y dolor de la articulación coxofemoral.

Los *requisitos* de la osteotomía iliaca triple son: 1) cadera congruente que pueda ser reducida de manera concéntrica; 2) cadera con espacio adecuado del cartílago articular, y 3) arco funcional del movimiento de la cadera. No hay un límite superior de edad.

La osteotomía iliaca triple está *contraindicada* si la cadera es rígida, no congruente y ha perdido su espacio en el cartílago articular, con artritis degenerativa. La osteotomía mencionada no agranda la capacidad de articular de la cadera y por ello si la cabeza femoral está aplanada, agrandada y al descubierto, la rotación del acetábulo para cubrir las porciones anterior y lateral de la cabeza femoral dejará al descubierto la porción posterior. No es deseable desde el punto de vista biomecánico la inestabilidad posterior de la cadera y es molesta cuando más tarde en la vida adulta convenga el reemplazo total de la cadera. En la subluxación paralítica de la cadera como en el caso del mielomeningocele o la parálisis cerebral. los resultados de la osteotomía triple han sido insatisfactorios y en tales casos habrá que practicarla con enorme cautela si es que se practica; es más eficaz en caso de subluxación paralítica de la cadera el aumento acetabular cupular con la osteotomía de Chiari por desplazamiento medial pélvico.

Se conocen varias vías de acceso para el isquion y el pubis en caso de osteotomía iliaca triple y que son las vías inferior (Steel), posterior (Tönnis) y aductor-subinguinal (Tachdjian y Edelstein).[897,920,942] La técnica de Steel en la osteotomía iliaca triple se describe en la lámina 26. Esta última técnica tiene algunas desventajas. 1) En la vía de acceso inferior al isquion la incisión está muy cerca del recto y siempre existe el peligro de contaminación. 2) La disección y la osteotomía isquiática están cerca del nervio ciático y es necesario protegerlo durante su práctica. 3) Los cortes isquiáticos se hacen en una posición del isquion que corresponde a la sedente con bipediación y no son periacetabulares. Mientras más lejos se esté de la articulación coxofemoral mayor limitación habrá en el grado de corrección que se

obtenga. 4) La lateralización del acetábulo es un problema definido; dado que no se extrae con la técnica de Steel una cuña de hueso del isquion, el acetábulo se desplaza y rota hacia afuera a pesar de los esfuerzos para desplazar la articulación coxofemoral hacia adentro al dirigir en sentido medial los cortes púbico e isquiático. 5) Es difícil hacer el corte púbico porque la vía de acceso queda por fuera del tendón del psoasiliaco; la vía de acceso para el hueso púbico por dentro del tendón mencionado es técnicamente más fácil y aminora el peligro de penetración inadvertida de la articulación coxofemoral con la incisión de osteotomía. La ventaja de la técnica de Steel es que la tuberosidad isquiática en especial en el sujeto delgado se palpa con facilidad y el acceso quirúrgico a dicho hueso se facilita relativamente.

En la técnica de Tönnis de osteotomía triple del isquion se corta por una vía de acceso posterior.[942] En primer lugar, se coloca al niño o adolescente en decúbito ventral (prono) y se hace una incisión oblicua centrada sobre la tuberosidad isquiática en dirección de las fibras del glúteo mayor. El operador secciona el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda en concordancia con la incisión de la piel. En siguiente término, con un instrumento romo separa con suavidad las fibras del glúteo mayor y deja al descubierto la tuberosidad isquiática y el ligamento sacrociático mayor. El operador tendrá gran cuidado de no separar en sentido muy proximal las fibras del glúteo mayor para no lesionar inadvertidamente el nervio y los vasos glúteos inferiores. Secciona en forma transversal el obturador interno y los géminos inmediatamente por arriba de la tuberosidad isquiática y los eleva con suavidad de manera que descubre la rama isquiática para la escotadura ciática mayor. En siguiente término, con un separador romo introducido en la escotadura mencionada separa el nervio ciático en sentido superoexterno y eleva el nervio y los vasos glúteos. Después introduce dos separadores en el agujero obturado uno por fuera de la rama del isquion y el otro por dentro de ella (el separador interno está por dentro del ligamento sacrociático mayor). Es de suma importancia conservar la integridad de los ligamentos sacrociáticos mayor y menor porque son los que dan estabilidad a la columna. El nivel y dirección de la osteotomía se precisan por control radiográfico por medio de intensificador de imagen. Con un osteótomo se secciona la rama isquiática que va del lado externo al interno; el plano de osteotomía queda por delante para permitir la rotación del segmento acetabular. La osteotomía debe ser completa y es mejor valorar por partida doble la exactitud con que se practicó, por medio de una radiografía. Se cierra la inserción isquiática y se devuelve al niño al decúbito dorsal y se vuelve a preparar por técnicas asépticas y se le colocan nuevos lienzos quirúrgicos.

La osteotomía púbica se practica a través de una incisión transversa pequeña separada, sobre la rama del pubis y por dentro del músculo psoas. Se separan hacia afuera los vasos femorales y nervio crural, con el psoasiliaco y se hace un corte púbico paralelo a la articulación coxofemoral cerca del acetábulo. La osteotomía iliaca se practica a través de una incisión anterior semejante a la de Salter, pero en vez de la osteotomía transversa del iliaco, Tönnis recomienda un corte curvilíneo en dirección superoexterna a inferointerna.[942] Una desventaja neta de la técnica de Tönnis es el cambio de posición del individuo del decúbito ventral al dorsal porque agrega 30 minutos al tiempo quirúrgico. Otro problema con dicha técnica sería lesionar la inervación del glúteo mayor lo que ha ocurrido en 3% de los casos. Otro problema técnico sería la lateralización del acetábulo y no han sido satisfactorios los intentos para desplazarlo hacia adentro.

Tachdjian ha creado una vía de acceso medial-de aductores al isquion y al pubis para la osteotomía iliaca triple periacetabular (lámina 27). Las ventajas de la técnica son en primer término el descubrimiento del isquion y el pubis a través de una sola incisión medial-aductora transversa que es más agradable desde el punto de vista estético. En segundo término, la osteotomía triple es periacetabular y al estar cerca de la articulación de la cadera permite una corrección mucho mayor. En tercer lugar, al obtener una cuña de hueso de la rama superior del isquion cuya base estaría en sentido anterior y lateral, es posible la recolocación interna o medial de la articulación de la cadera. En la figura 2-218 se presenta un caso ilustrativo.

Osteotomía iliaca periacetabular. Wagner y Eppright en forma independiente crearon una técnica de osteotomía para cubrir la cabeza femoral cuando la articulación coxofemoral es congruente y es suficientemente grande la superficie de cartílago hialino del acetábu-

El texto continúa en la página 543

Osteotomía iliaca triple periacetabular a través de la vía subinguinal de los aductores

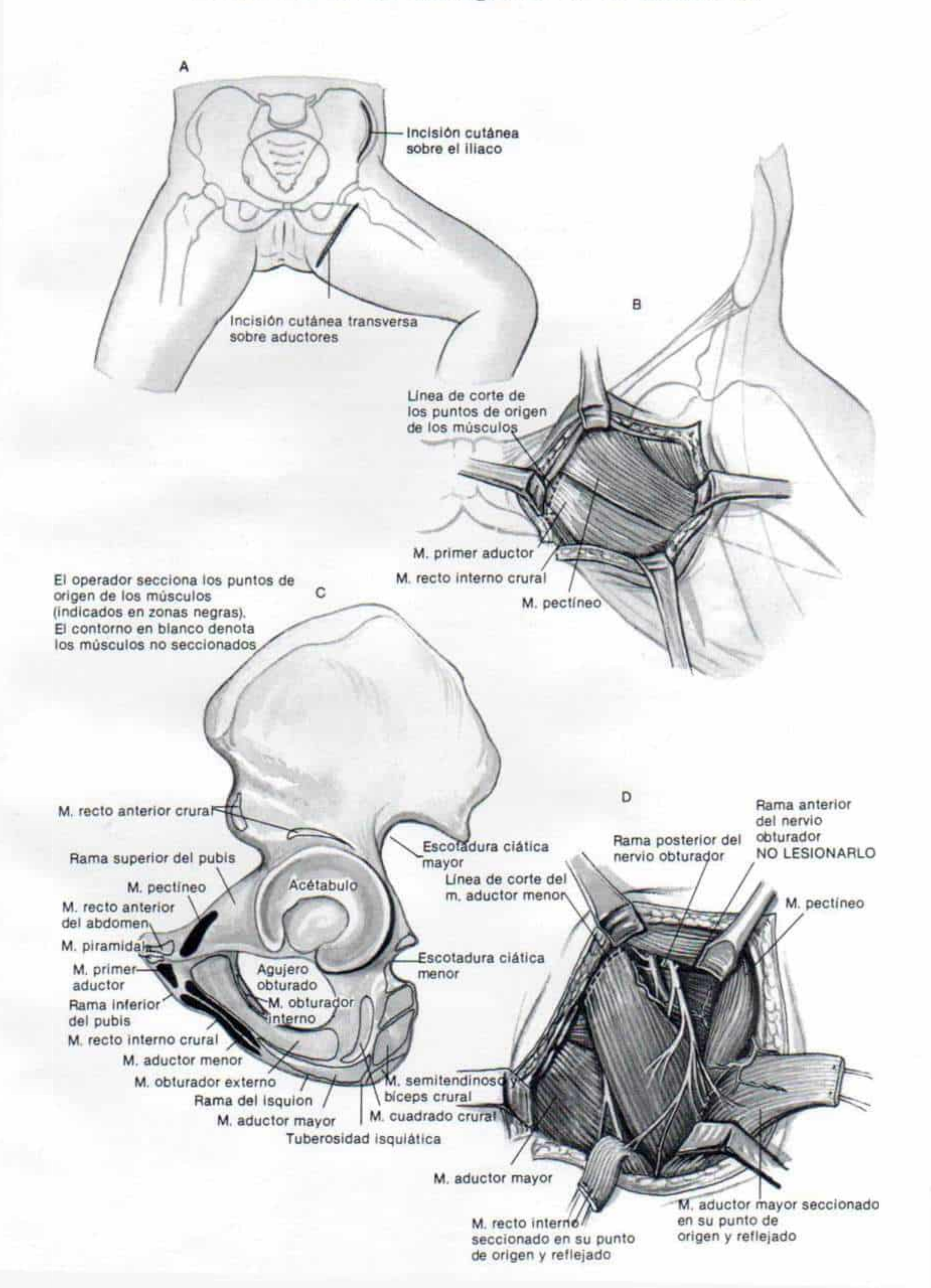
La vía quirúrgica mencionada permite realizar la osteotomía iliaca triple cerca de la articulación coxofemoral y con ella no es necesario cambiar al paciente del decúbito ventral al dorsal y volver a preparar en forma aséptica la zona y colocar nuevos lienzos quirúrgicos (como ocurre en la vía glútea de Tönnis).

TECNICA OPERATORIA

A, se coloca al paciente en decúbito dorsal completo en una mesa de operaciones radiolúcida para así utilizar un intensificador de imagen con brazo en C. El operador prepara asépticamente el abdomen, la mitad afectada de la pelvis en el área perineal y todo el miembro inferior y los cubre con lienzos quirúrgicos que permitan el movimiento libre de la cadera. Es de suma importancia la protección, la preparación aséptica y la colocación de lienzos quirúrgicos, en forma adecuada. Se utilizan dos incisiones cutáneas separadas: en primer lugar, una incisión iliaca oblicua para osteotomía corriente iliaca de Salter y en segundo lugar una incisión transversa de los aductores como se utilizaría en la miotomía sistemática de estos músculos.

B a **D**, se seccionan el tejido subcutáneo y la aponeurosis. Se despegan de su punto de origen el primer aductor, el recto interno del muslo y el aductor menor, se marcan con puntos de transfixión y se separan en sentido distal. Es importante no lesionar los nervios y vasos obturadores.

Lámina 27. Osteotomía iliaca triple periacetabular a través de la vía subinguinal de los aductores



Osteotomía iliaca triple periacetabular a través de la vía subinguinal de los aductores (continuación)

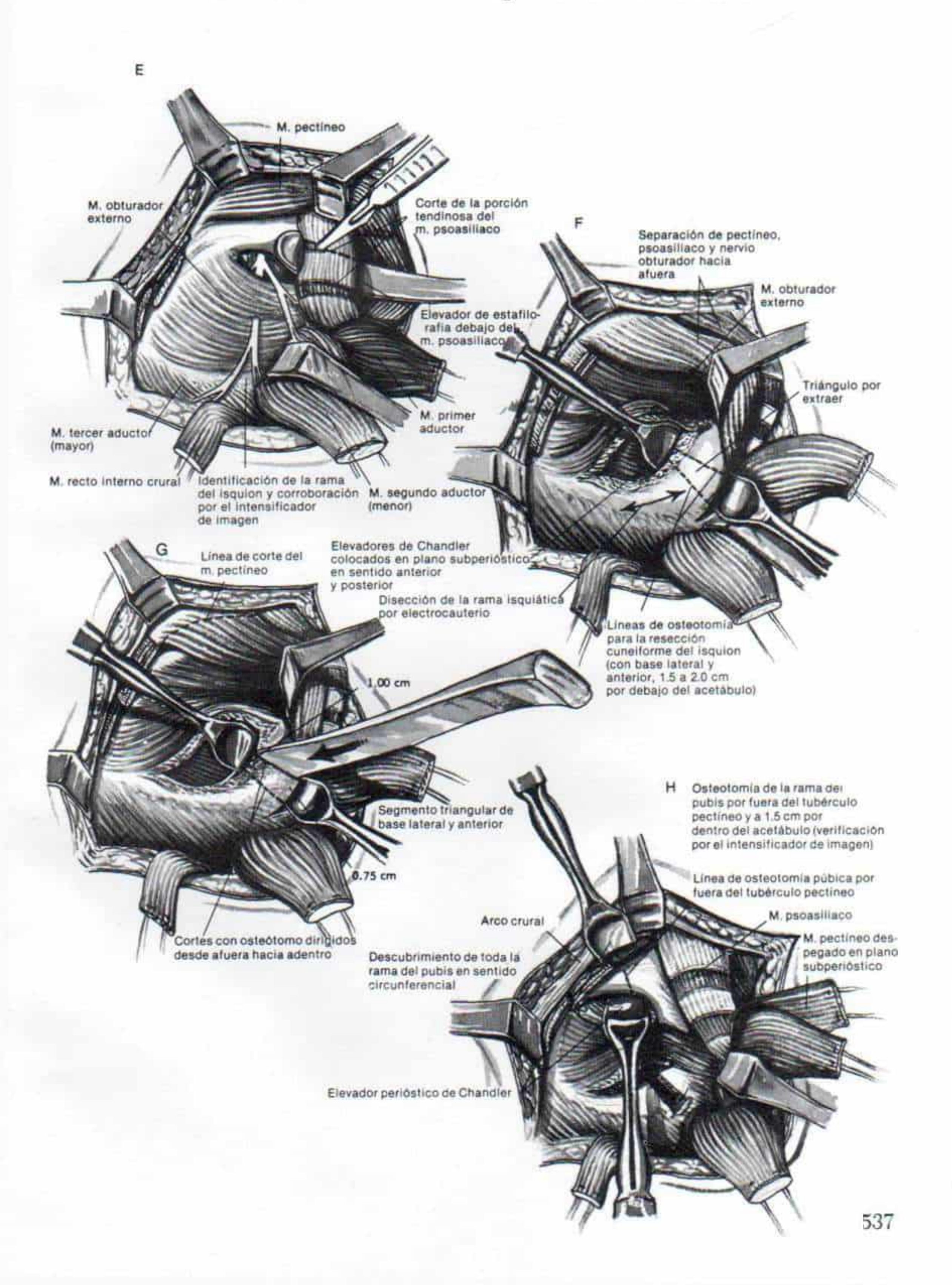
E, el músculo psoasiliaco se alarga en su unión musculotendinosa.

F, el operador por disección roma crea el plano de disección avascular entre el aductor mayor y el obturador externo. Identifica la rama del isquion y la corrobora por medio del intensificador de imagen. Secciona con electrocauterio el tejido en el lapso que está entre el aductor mayor y el obturador externo y descubre en plano subperióstico la rama isquiática. Coloca dos separadores-elevadores de Chandler de modo que rodeen totalmente la rama isquiática.

G, utiliza un osteótomo ancho y plano para resecar una porción triangular del isquion de base lateral y anterior, 1.5 a 2.0 cm por debajo del acetábulo. El osteótomo se dirige desde la cara lateral a la medial y la osteotomía debe ser completa. La obtención de un segmento triangular de hueso evita el desplazamiento lateral del segmento acetabular y permite la rotación y la medialización del acetábulo.

H, en siguiente término identifica la rama superior del pubis por palpación y corroboración con el intensificador de imagen y en este nivel es relativamente subcutánea. El músculo psoasiliaco se separa hacia afuera y se eleva el pectíneo. El sitio de la osteotomía de la rama superior del pubis está a 1.5 cm por dentro del acetábulo, que se verifica por una radiografía con el intensificador de imagen. El pubis se descubre en plano subperióstico y detrás de su rama se introducen dos separadores-elevadores de Chandler.

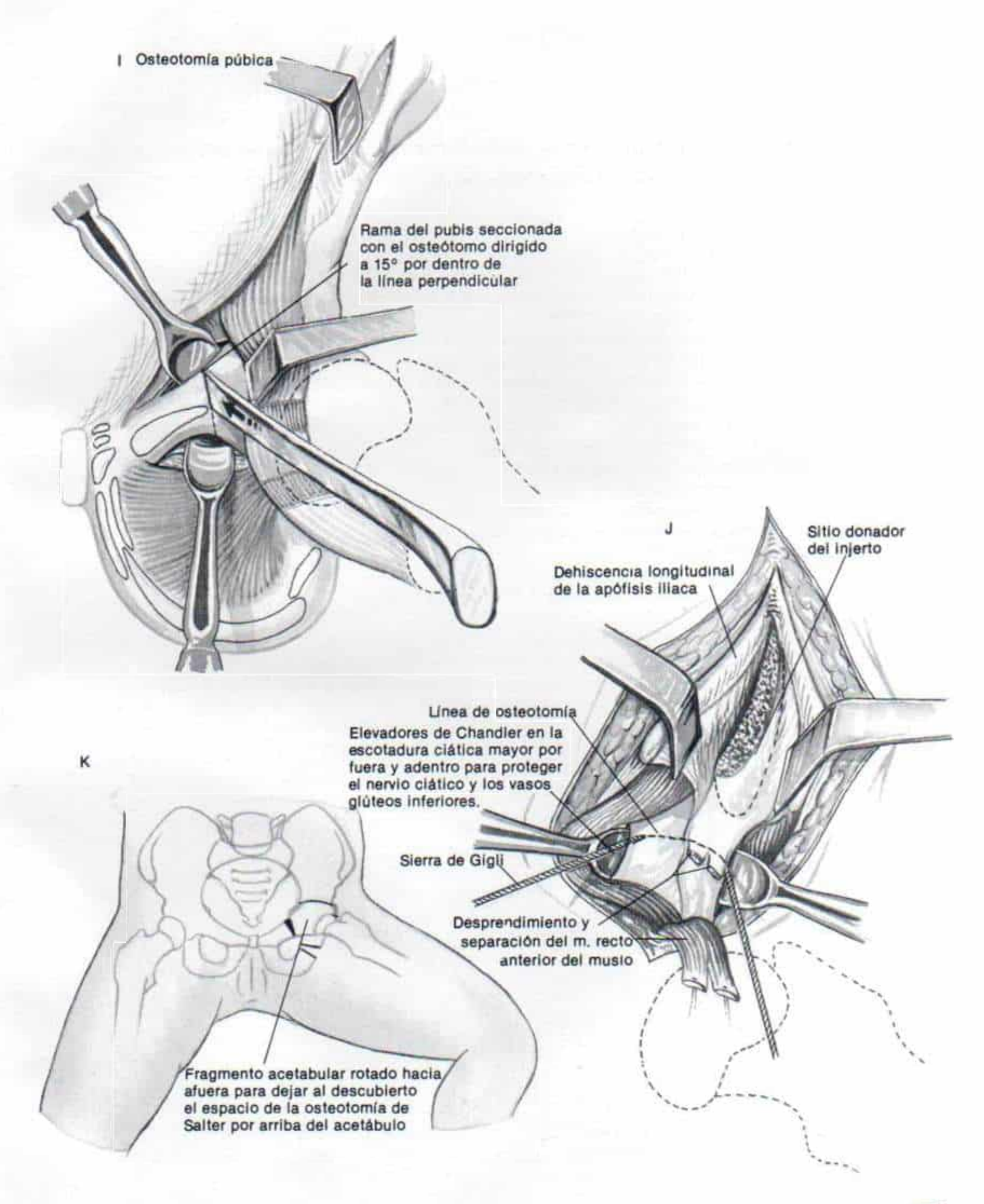
Lámina 27. Osteotomía iliaca triple periacetabular a través de la vía subinguinal de los aductores



Osteotomía iliaca triple periacetabular a través de la vía subinguinal de los aductores (continuación)

I, la osteotomía públíca se practica con el osteótomo dirigido hacia adentro y arriba.
J y **K**, la osteotomía iliaca se practica según la técnica de Salter.

Lámina 27. Osteotomía iliaca triple periacetabular a través de la vía subinguinal de los aductores



Osteotomía iliaca triple periacetabular a través de la vía subinguinal de los aductores (continuación)

L, al rotar el fragmento acetabular y manipular el miembro pélvico se logra una excelente "cobertura" anterior y lateral.

M y N, se introduce una cuña de hueso obtenida del iliaco en la osteotomía iliaca y se fija por dos clavos de Steinmann con rosca, que pueden ser introducidos en sentido superoinferior y medial o retrógrado inferosuperior.

O, se recomienda fijación adicional por una placa semitubular. Los orificios inferiores de las placas mencionadas se perforan con una gran pinza cortadora de clavos para crear "ganchos". Los ganchos penetrantes se impactan en el acetábulo rotado; los tornillos corticales se introducen desde la superficie lateral a la medial del iliaco y perforan los placas. Las osteotomías púbica e isquiática no necesitan fijación, pero la primera puede insertarse con una cuña de hueso obtenida del isquion o el iliaco.

Se hacen radiografías finales para registro permanente y vuelven a suturar a sus puntos de origen los tendones de los aductores primero y segundo y el recto interno del muslo. Se utilizan durante 48 horas catéteres para aspiración cerrada. La incisión se cierra en la forma acostumbrada. No se necesita una espica de cadera salvo que se haya hecho también una osteotomía femoral en varo.

ATENCION POSOPERATORIA

Se coloca al paciente en tracción bilateral de Russell combinada. Para el segundo día después de la operación se inician ejercicios asistidos activos y pasivos suaves. Entre siete y 10 días del posoperatorio se permite al paciente ponerse de pie y caminar con una muleta en marcha de tres puntos que proteja al miembro operado. El apoyo de todo el peso corporal se retrasa hasta que haya cicatrización sólida de las osteotomías lo cual tarda dos a tres meses. Los dispositivos de fijación interna se quitan cuatro a seis meses después de la operación.

Lámina 27. Osteotomía iliaca triple periacetabular a través de la vía subinguinal de los aductores

L

El segmento proximal se sostiene estático

Se introduce el injerto óseo

El segmento distal se lleva hacia abajo, afuera y adelante

M Fijación

Injerto

Los clavos de Kirschner con rosca abarcan el fragmento acetabular, el injerto y el iliaco

Segmento distal del iliaco llevado hacia abajo, afuera y adelante

N Otro método

O

Tornillos corticales en el iliaco

Placa con "ganchos" en el borde acetabular

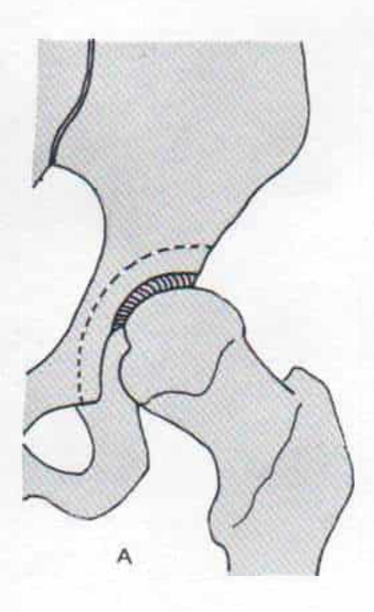


Fig. 2-218. Displasia del acetábulo tratada por osteotomía ilíaca triple a través de la guía inguinal de los aductores.

A, radiografía preoperatoria. **B**, radiografía en el posoperatorio inmediato. **C**, tres años después de la operación.







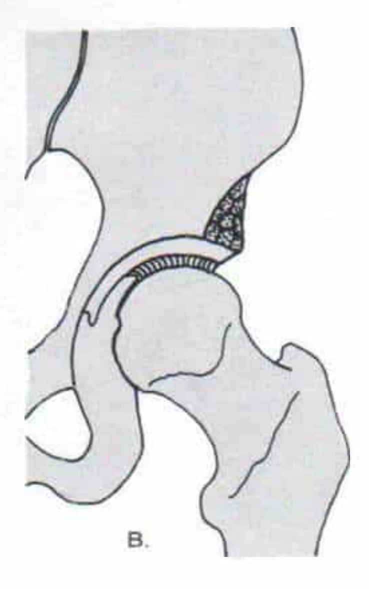


Fig. 2-219. Osteotomía periacetabular de Wagner tipo I.

A, línea de osteotomía. **B**, el acetábulo se redirigió para cubrir la cabeza femoral.

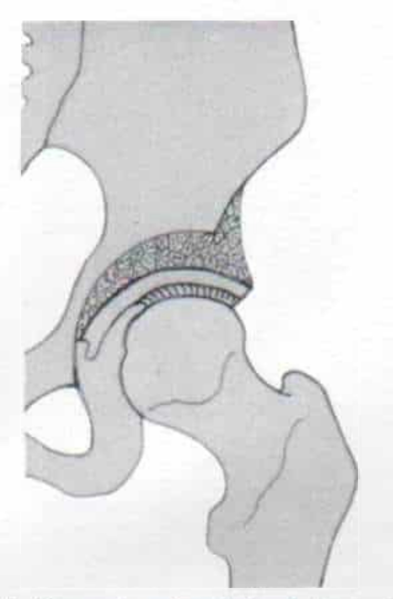


Fig. 2-220. Osteotomía periacetabular de Wagner tipo II.

En la operación mencionada se alarga la extremidad pélvica afectada por la colocación de un injerto en el sitio de la osteotomía.

lo.[263,979] En la osteotomía de Wagner tipo I se secciona del istmo pélvico una porción hemisférica del acetábulo óseo cartilaginoso, con un escoplo especial y después se lleva hacia afuera en una maniobra anterolateral hasta que está totalmente cubierta la cabeza femoral. El acetábulo se corta en sentido paralelo a la superficie articular, y la línea de osteotomía se guía por medio del control radiográfico del intensificador de imagen. Con separadores se afloja el acetábulo y se "acerca" a la cabeza femoral. No cambia el pivote de la cadera. La osteotomía se fija en la posición precisa por medio de dos láminas con gancho en la pared lateral del isquion. Las placas se fijan con tornillos y se obtienen fragmentos de hueso cortical y esponjoso desde la cresta iliaca para llenar el espacio en el sitio de osteotomía (fig. 2-219).

Wagner también ha creado otra técnica (tipo II) para cubrir la cabeza femoral cuando el miembro pélvico afectado es corto. En tal técnica se introduce un injerto óseo en el sitio de osteotomía para alargar la extremidad comentada (fig. 2-220).

El tercer tipo de osteotomía acetabular de Wagner combina el corte de osteotomía hemisférico alrededor del acetábulo displásico, e incluye la práctica de osteotomía transversa del istmo del iliaco por utilización del principio de Chiari. El segmento distal del iliaco se desplaza hacia adentro y los fragmentos óseos se fijan con alambres o agujas de Kirschner a los que se da la forma de grapas y se fijan por una lámina semitubular con ganchos "de pinzamiento" y tornillos corticales (fig. 2-221).

La osteotomía periacetabular doble de Eppright es muy semejante a la de tipo I de Wagner. Las únicas diferencias son la técnica por la cual se hacen los cortes, y el método de fijación. Eppright utiliza dos tornillos de

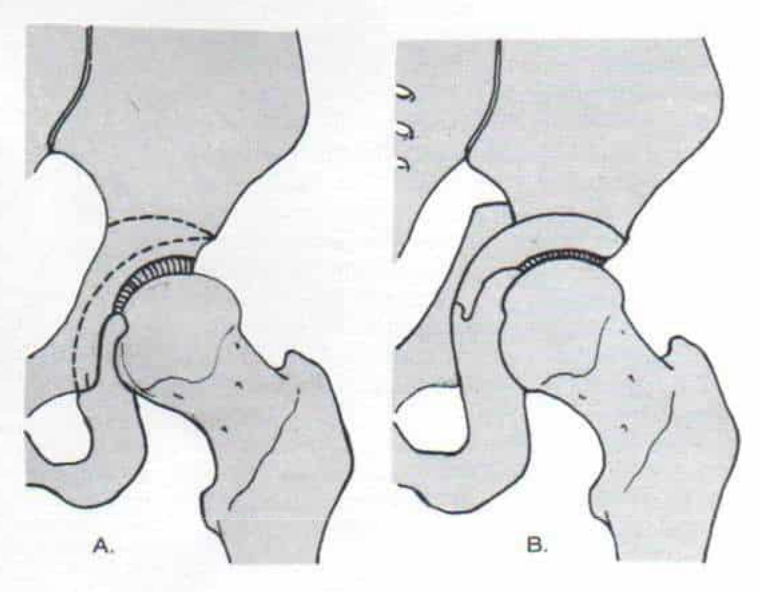


Fig. 2-221. Osteotomía periacetabular de Wagner tipo III.

El corte esférico alrededor del acetábulo displásico se combinó con la osteotomía transversa del iliaco. Después de redirección del acetábulo, la articulación se desplaza hacia adentro, siguiendo el principio de Chiari.

Steinmann con el apoyo adicional de una espica de cadera durante tres a cuatro semanas.

La ventaja de la osteotomía periacetabular es el amplio cubrimiento de la cabeza femoral que puede lograrse al estar tan cerca de la deformidad. Sus desventajas incluyen la dificultad técnica para practicarla y el peligro constante de que la osteotomía penetre en la articulación coxofemoral y cause condrólisis. Otra complicación sería la necrosis aséptica del fragmento acetabular. El autor prefiere la osteotomía iliaca triple respecto a la osteotomía iliaca periacetabular.

Osteotomía de Chiari pélvica con desplazamiento medial. En 1955, Chiari describió una técnica en la cual se hacía osteotomía del iliaco entre la espina iliaca anteroinferior y la escotadura ciática mayor inmediatamente por arriba del punto de origen de la cápsula de la articulación coxofemoral y el segmento inferior del iliaco se desplazaba hacia adentro. El fragmento superior se volvía a la "cúpula" y se interponía la cápsula entre la cabeza femoral y dicha cúpula. La operación constituye una forma de artroplastia capsular y la cápsula engrosada interpuesta se transforma en fibrocartílago.[126] La osteotomía de Chiari pélvica es una técnica de último recurso y no de tipo reconstructivo. El fibrocartílago es el que recubre la cabeza femoral y no el cartílago hialino. Con la carga que representa el peso y el sostén corporal el fibrocartílago es menos durable que el cartílago hialino, disminuye la longevidad de la articulación y aumenta la posibilidad de que surja osteoartritis en etapa futura. Siempre que sea posible, la cabeza femoral debe estar cubierta de cartílago hialino.

Otra desventaja de la operación de Chiari es el angostamiento posoperatorio de la pelvis, que es inevitable. Es importante advertir anticipadamente a la paciente y a sus padres que el angostamiento del estrecho pélvico inferior puede obstruir el parto final de término y ser necesaria una cesárea; sin embargo ha habido innumerables señalamientos de culminación feliz del parto vaginal, después de la operación.

El ángulo de desplazamiento es medial y también un poco hacia arriba (15°) y por tal motivo puede haber moderado acortamiento del miembro pélvico. Cuanto mayor sea el grado de desplazamiento ascendente mayor será el grado de acortamiento de la extremidad.

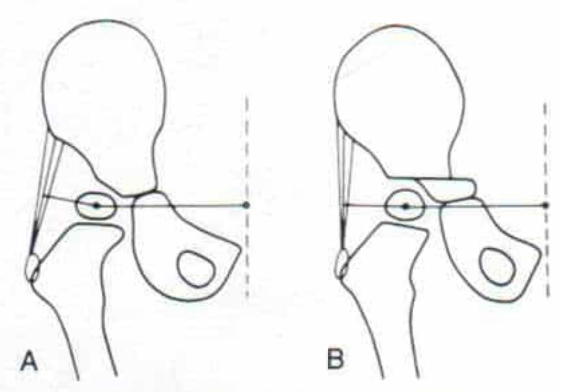


Fig. 2-222. Desplazamiento del punto de apoyo de la articulación de la cadera, hacia adentro, en la osteotomía de Chiari.

A y **B**, esquemas que señalan que la osteotomía de Chiari desplaza hacia adentro el punto de apoyo de la articulación de la cadera y acorta subsecuentemente el brazo interno del sistema de palanca del abductor de la cadera y disminuye la carga de la cabeza femoral. (Con autorización de Colton, C. L.: Chiari osteotomy for acetabular dysplasia in young subjects. J. Bone Joint Surg. *54-B*:578.)

La paresia del nervio ciático es un riesgo calculado de la técnica, puesto que el nervio queda angulado en el sitio de osteotomía y puede ser lesionado por alguna astilla ósea en la escotadura ciática. Nunca se insistirá bastante en la importancia de usar una sierra de

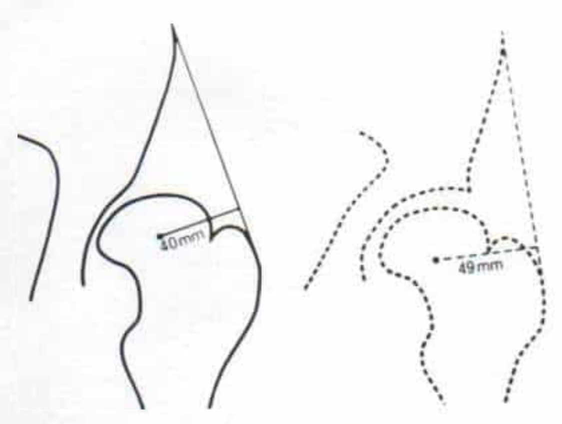


Fig. 2-223. Desplazamiento medial de la cabeza femoral en la osteotomía de Chiari.

En la osteotomía de Chiari, el desplazamiento medial de la cabeza femoral ocasiona una línea de acción más vertical de los abductores de la cadera y ello alarga eficazmente el brazo lateral del sistema de palancas de dichos músculos. (Con autorización de Colton, C.L.: Chiari osteotomy for acetabular dysplasia in young subjects. J. Bone Joint Surg., *54-B*:578, 1972.)

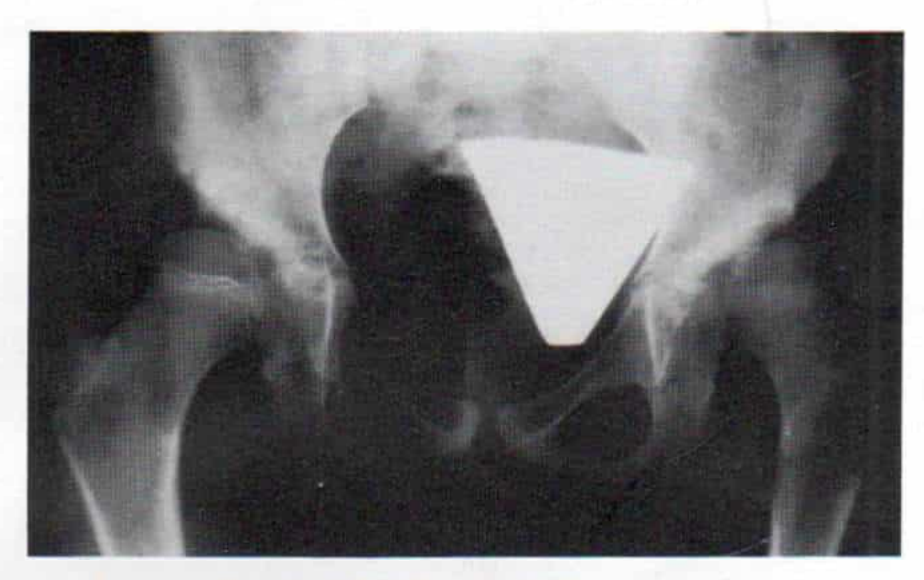


Fig. 2-224. Subluxación superolateral en ambos lados en una joven de 15 años.

La cadera izquierda es irreducible.

Gigli u osteótomos AO finos y muy cortantes, para seccionar la corteza de la escotadura mencionada. Las cicatrices posquirúrgicas alrededor del nervio ciático por una osteotomía pélvica hecha previamente agrava las posibilidades de lesión del nervio.

Las ventajas de la osteotomía de Chiari es que agranda la capacidad del acetábulo recién formado. Si la cabeza femoral es aplanada, grande, con extrusión mayor de 30° e incongruente está indicada la osteotomía iliaca con agrandamiento acetabular. Aumenta la superficie de "apoyo" en la cabeza femoral y así disminuye la presión por unidad de área en el cartílago y el hueso. Curvar el corte en la parte trasera hacia el isquion cerca de la esco-

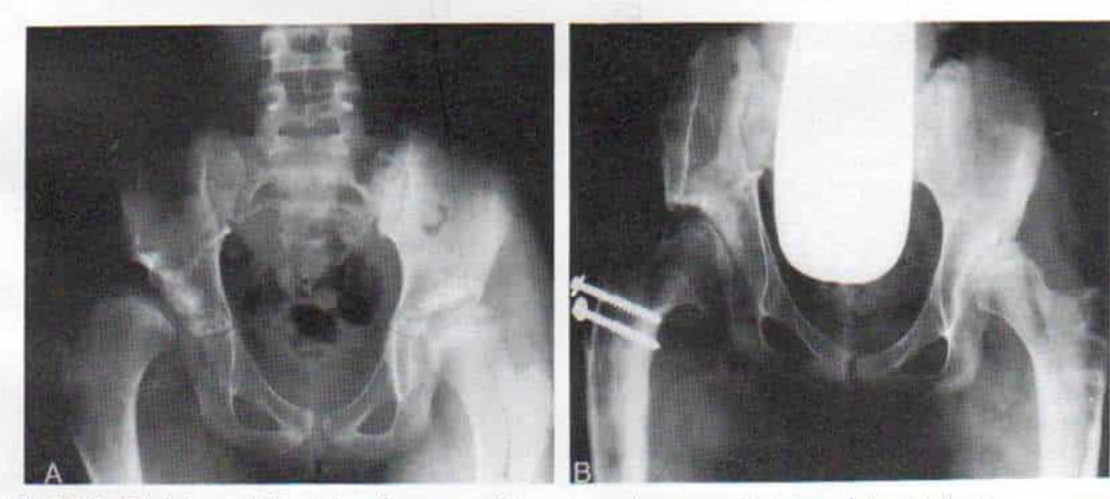


Fig. 2-225. Displasia congénita de la cadera en un adolescente con incongruencia intensa de la articulación, coxa magna y falta de recubrimiento de la cabeza femoral.

El paciente había sido tratado por reducción abierta y una osteotomía iliaca muy mal practicada. **A**, radiografías preoperatorias. **B**, radiografía posoperatoria después de osteotomía pélvica de Chiari y transferencia distal y lateral del trocánter mayor.

tadura ciática logra "un mayor cubrimiento posterior" de la cabeza femoral agrandada. Si se procura que la línea de osteotomía no sea demasiado cercana, la articulación coxofemoral y el espacio del cartílago articular no serán violados y así se conservará el arco de movimiento de la cadera. La técnica es extraarticular y no interfiere en el techo acetabular. El desplazamiento del punto de apoyo de la articulación coxofemoral hacia adentro acorta el brazo interno del sistema de palanca de abductores de la cadera y así mejora la mecánica de esta última, y disminuye la carga de la cabeza femoral (fig. 2-122). Ello constituye una ventaja neta de la operación de Chiari respecto a otras técnicas de reconstrucción cupular; las otras no desplazan la articulación hacia adentro. La recolocación interna de la porción superior del fémur con el trocánter mayor cambia la dirección de los abductores hacia una línea más vertical lo cual alarga funcionalmente el brazo lateral del sistema de palancas de abductores de la cadera (fig. 2-223).

Otra ventaja de la osteotomía pélvica de Chiari respecto a la operación de reconstrucción cupular es la formación inmediata de un techo vivo y potente que no se le absorbe como los injertos de la reconstrucción acetabular. El hecho de contar con un techo acetabular sólido y profundo facilitará el reemplazo total de cadera en lo futuro si es necesario.

Indicaciones. La osteotomía pélvica de Chiari está indicada en: 1) cadera subluxada lateralmente e irreducible con incongruencia moderada de la articulación en el adolescente o el adulto joven (fig. 2-224). La técnica recoloca la cabeza femoral hacia adentro y permite "cobertura" por parte de la cúpula. 2) La osteotomía pélvica de Chiari que mejora la capacidad acetabular y elimina la presión intraarticular anormal alivia el dolor, especialmente el incesante y creciente por la artritis incipiente de la cadera. 3) Corrige la inestabilidad progresiva en una cadera displásica en el adolescente con incongruencia moderada o intensa de la articulación y coxa magna (fig. 2-225). La incongruencia articular impide la práctica de osteotomía iliaca simple o la técnica de Salter que cubre la cabeza femoral por cartílago hialino; la cabeza agrandada necesita de otra operación de agrandamiento acetabular. (Las osteotomías iliaca de Salter y triple no aumentan la capacidad del acetábulo, y al girar esta cavidad hacia adelante y afuera "dejarán al descubierto" la porción posterior de la articulación de la cadera.)

La inestabilidad progresiva de la articulación coxofemoral se valora clínicamente por medio de la prueba de Trendelenburg y radiografías de la cadera en proyección anteroposterior y con el sujeto de pie. Si se advierte antetorsión femoral intensa o inclinación en valgo, debe ser corregida antes de practicar la osteotomía de Chiari.

Contraindicaciones. La osteotomía pélvica de Chiari está contraindicada en presencia de osteoartritis grave de la cadera, con degeneración intensa del cartílago articular y pérdida del movimiento de la articulación. Un requisito de suma importancia es que el movimiento de la cadera esté dentro de límites funcionales. Si esta última ha sido destruida será imposible "salvarla". En estos pacientes habría que considerar la práctica del reemplazo total de cadera o artrodesis de ella. En subluxaciones reducibles con congruencia de la articulación coxofemoral no debe practicarse la osteotomía de Chiari y en estos pacientes convendría mejor la osteotomía iliaca de Salter o la triple.

La técnica de la osteotomía de Chiari se describe e ilustra en la lámina 28. En las figuras 2-226 y 2-227 se presentan casos ilustrativos.

Si el desplazamiento excede de 50%, el sitio de osteotomía se llena con un injerto de hueso autógeno obtenido del iliaco.

Complicaciones. La *parálisis del nervio ciático* se observa en 1% de los casos. Es de extraordinaria importancia proteger al nervio por medio de separadores en la escotadura ciática y evitar el desplazamiento posterior de los segmentos separados por la osteotomía; es importante que no se produzcan astillas de hueso y para ello se utilizará la sierra de Gigli para seccionar la corteza en la escotadura ciática. El operador debe permanecer en el plano subperióstico durante la exposición quirúrgica y descubrirá las paredes interna y externa del iliaco. También hay que indicar anticipadamente al paciente y a sus padres de la posibilidad de parálisis de dicho nervio. Casi siempre el nervio estirado recuperará la función pero puede ser necesario el transcurso de seis a 12 meses para tal resultado.

La *rigidez de la cadera* puede ser consecuencia de practicar la osteotomía demasiado cerca de la cabeza femoral, de penetrar en la articulación y lesionar su cartílago. El empleo de control radiográfico por intensificador de

El texto continúa en la página 558



Fig. 2-226. Osteotomía de Chiari en displasia congénita de la cadera, con osteoartritis.

A, radiografía preoperatoria. **B**, después de osteotomía por desplazamiento medial de Chiari. **C**, resultado 18 meses más tarde que muestra el cubrimiento completo de la cabeza femoral. Hubo desaparición total de los síntomas.









Fig. 2-227. Osteotomía de Chiari en displasia congénita de la cadera con osteoartritis.

A, radiografía preoperatoria. **B**, radiografía posoperatoria.

Osteotomía iliaca de Chiari

El operador coloca al paciente en decúbito dorsal sobre una mesa de operaciones radiolúcida. Es importante contar con fluoroscopia por intensificador de imagen y control radiográfico para dirigir el nivel, la orientación y el grado de desplazamiento interno de la osteotomía. Algunos cirujanos prefieren operar en una mesa para fracturas con los pies del paciente fijos en la placa de tracción y ello facilita la aplicación de la espica de cadera. Tachdjian fija la osteotomía iliaca en sentido interno con tornillos para hueso esponjoso y no aplica la espica. Por tal motivo no necesita la mesa para fracturas que es un dispositivo difícil de manejar (especialmente el poste perineal).

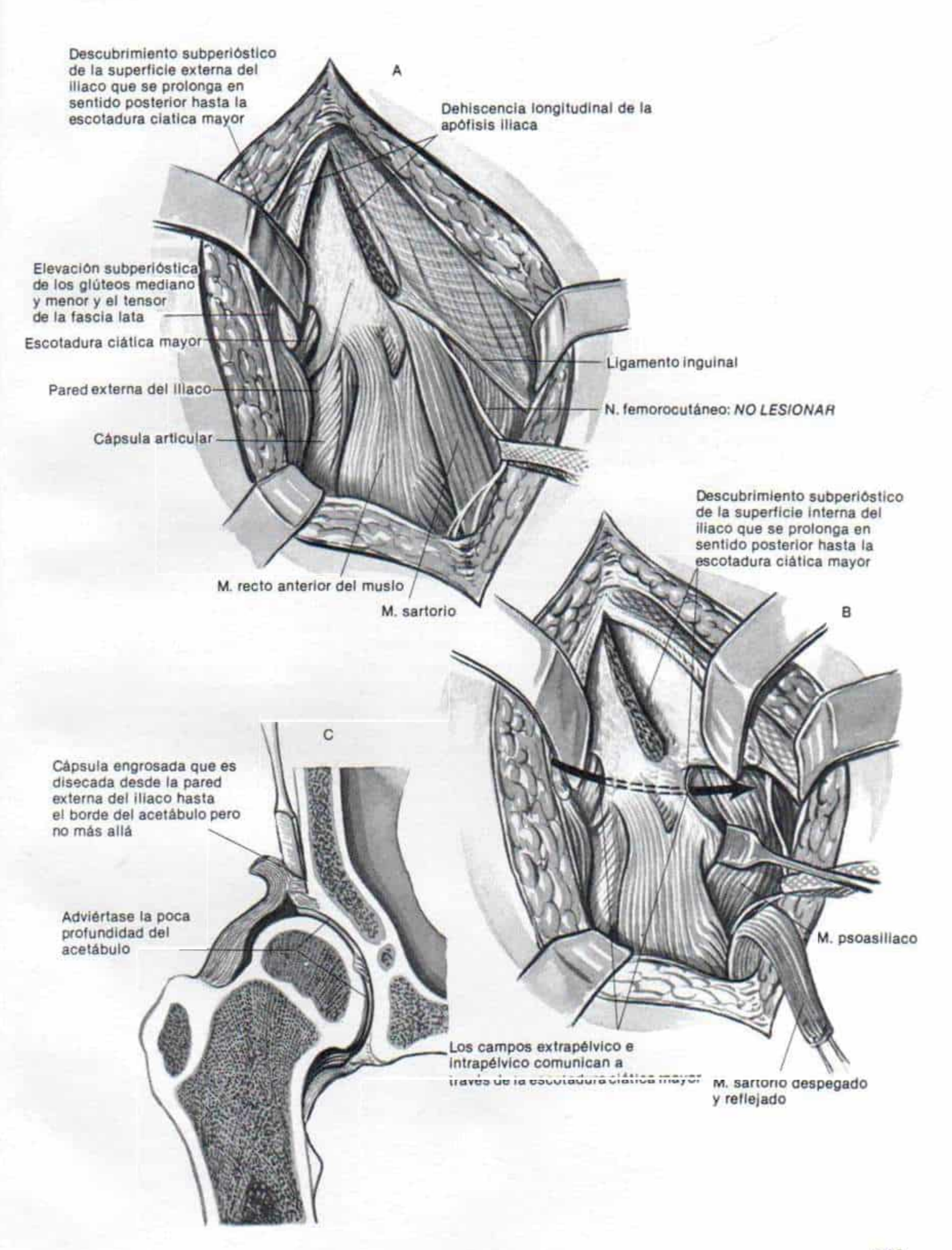
El operador prepara en forma aséptica la piel del lado afectado de la porción inferior del tórax, el abdomen, la pelvis y todo el miembro inferior y coloca lienzos quirúrgicos de modo que permitan el movimiento libre de la cadera en tanto se hace la intervención quirúrgica.

TECNICA OPERATORIA

A y **B**, las paredes interna y externa del iliaco se descubren por una vía anterolateral semejante a la descrita en la osteotomía iliaca de Salter (lámina 18). Es de suma importancia el descubrimiento posterior adecuado para identificar la escotadura ciática; también es indispensable permanecer en el plano subperióstico para no lesionar el nervio ciático y los vasos y nervios glúteos. El descubrimiento distal es importante. El músculo sartorio debe despegarse de la espina iliaca anterosuperior, marcar su extremo libre con un punto no absorbible (Mersilene 2-0, o Tycron) para una nueva fijación y reflejarlo hacia abajo y adentro.

C, en la displasia coxofemoral del adolescente la cápsula está engrosada y a menudo adherida a la pared externa del iliaco; la cápsula se diseca y eleva separándola del iliaco hasta el borde del acetábulo. A veces, el operador debe hacer un pequeño orificio en la cápsula coxofemoral en sentido anterosuperior para definir el nivel preciso de la osteotomía.

Lámina 28. Osteotomía iliaca de Chiari

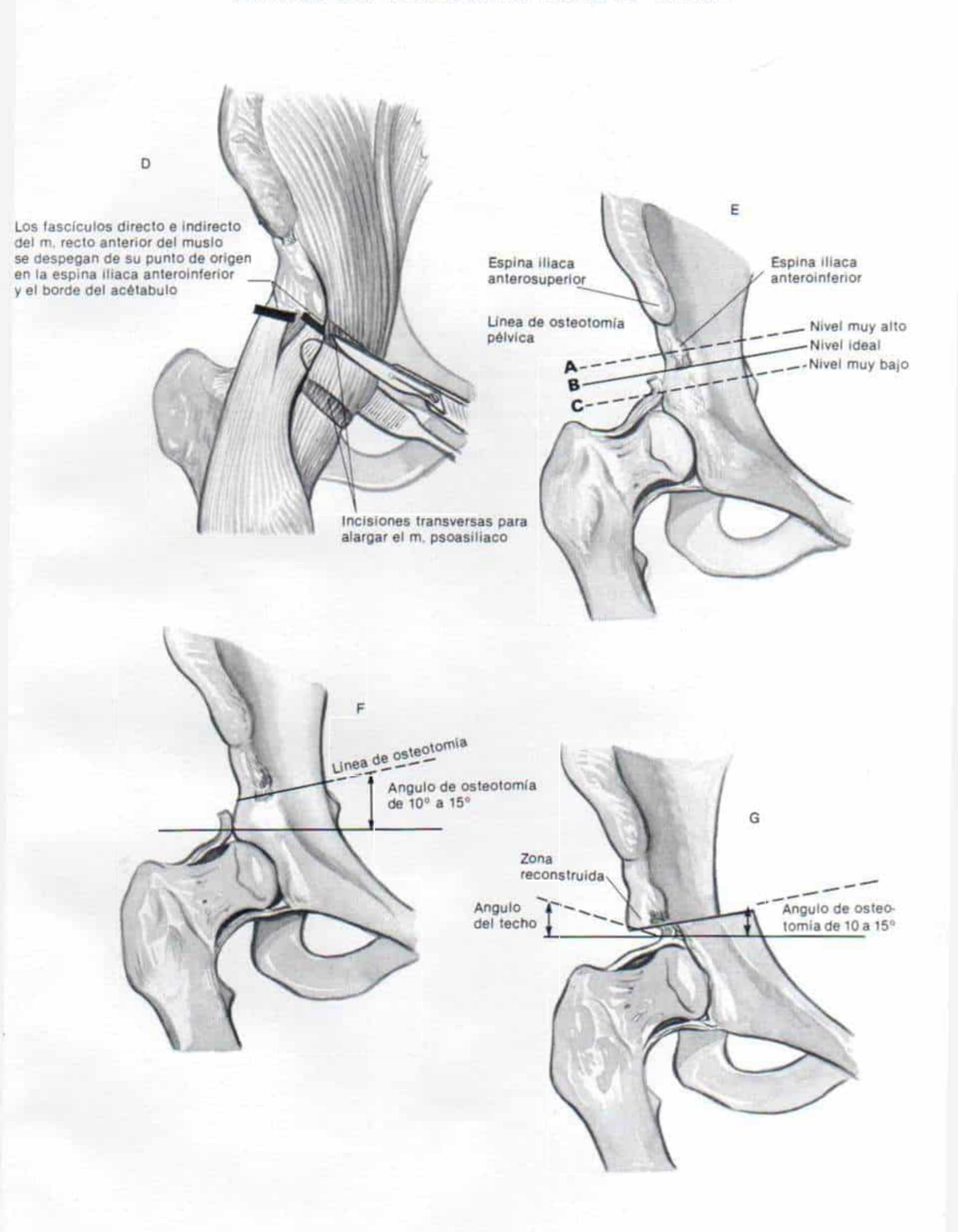


Osteotomía iliaca de Chiari (continuación)

D, en siguiente lugar, el operador eleva y despega del borde superior del acetábulo el fascículo reflejado del recto anterior del muslo. En el paciente de mayor edad quizá no puedan identificarse por separado la cápsula y el fascículo reflejado del músculo mencionado. El fascículo directo del recto anterior del muslo se despega de su punto de origen en la espina iliaca anteroinferior y ambos fascículos se reflejan en sentido distal. Es importante no lesionar la cápsula articular. El músculo psoasiliaco a tensión se alarga por medio de dos incisiones transversas únicamente en sus fibras tendinosas; se dejan intactas las fibras musculares. Si no hay deformidad en flexión de la cadera no se recomienda siempre alargar el psoasiliaco porque en el posoperatorio constituye un problema la debilidad temporal en la flexión de la articulación coxofemoral.

E a G, el nivel óptimo de osteotomía es por arriba de la zona de fijación de la cápsula entre ella y el fascículo reflejado del recto anterior del muslo. El nivel demasiado bajo lesionará la cápsula interpuesta y el nivel demasiado alto no generará descubrimiento adecuado de la cabeza femoral. El iliaco es seccionado en un ángulo dirigido 10 a 15° hacia arriba y adentro. El ángulo de la osteotomía es el que media entre el plano de la osteotomía pélvica y la línea horizontal. Si excede de 15 a 20° en sentido superior, la osteotomía terminará por penetrar en la articulación sacroiliaca. El peligro de penetrar en la articulación es grande si el acetábulo es poco profundo. El ángulo del techo es aquel formado por la línea horizontal y otra línea que une el borde externo original del acetábulo con el nuevo borde acetabular. Al remodelar la osteotomía, la región "del escalón" se llena y el ángulo del techo representa un segmento más largo de recubrimiento acetabular. El ángulo CE de Wiberg no expresa con exactitud la adecuación del recubrimiento de la cabeza femoral porque las osteotomías iliacas con diferentes ángulos y niveles pueden generar el mismo ángulo CE pero con grados muy variables de mejoría acetabular.

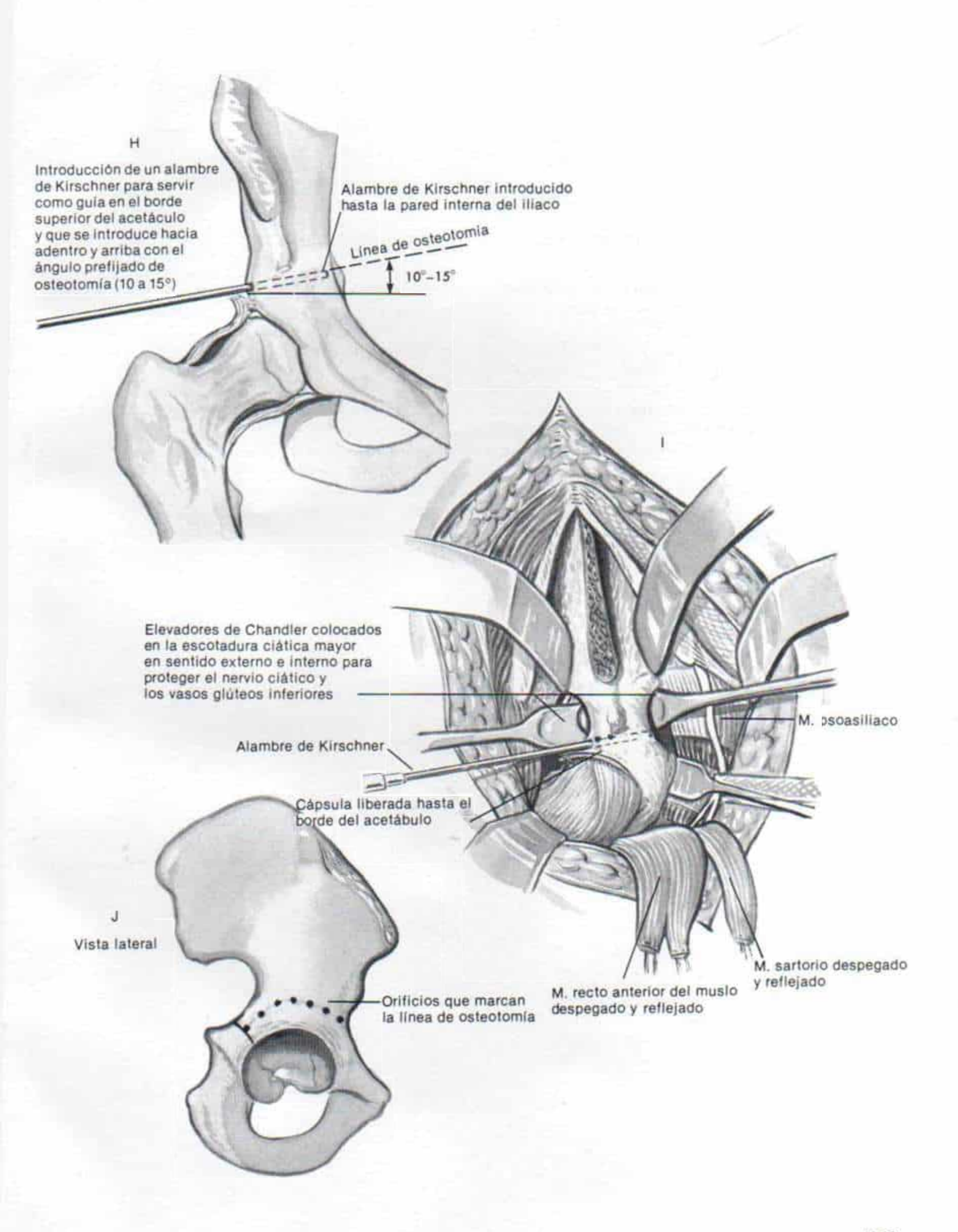
Lámina 28. Osteotomía iliaca de Chiari



Osteotomía iliaca de Chiari (continuación)

H a J, se coloca un alambre de Kirschner o un clavo de Steinmann lisos para servir como guía en la porción media del borde superior del acetábulo en el nivel y ángulo prefijados. El operador valora la posición y dirección exacta del ángulo del clavo por medio de fluoroscopia con intensificador de imagen y radiografías. El ángulo debe tener 10 a 15° hacia adentro y arriba. La línea de osteotomía que puede ser marcada por múltiples orificios de taladro debe ser curva y terminar en sentido inferior hasta la espina iliaca anteroinferior, en plano anterior y en la porción inferior de la escotadura ciática mayor en plano posterior. La osteotomía curva debe corresponder a la forma de la cabeza femoral.

Lámina 28. Osteotomía iliaca de Chiari

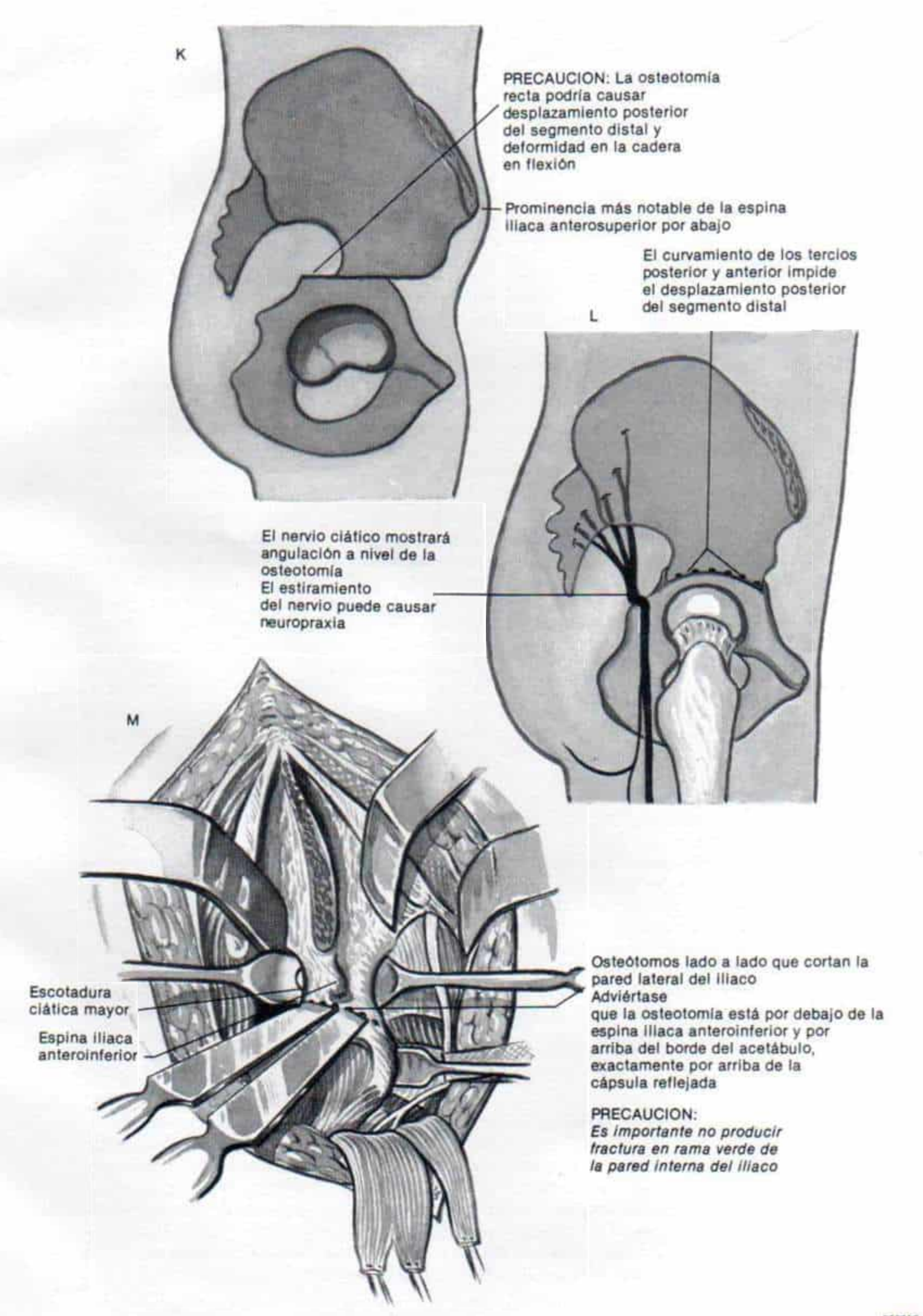


Osteotomía iliaca de Chiari (continuación)

K, la osteotomía recta puede causar desplazamiento posterior del segmento distal que intensificará la prominencia antiestética de la espina iliaca anterosuperior y la deformidad de la cadera en flexión.

L, el desplazamiento posterior del segmento distal también puede causar angulación y acodamiento del nervio ciático y neuropraxia.

M, la osteotomía se practica con osteótomos de 1.25 a 1.0 cm que deben ser finos y cortantes. Es necesario no producir astillas de hueso ni fractura en rama verde de la pared interna del iliaco. La posición y la dirección del ángulo de los osteótomos debe corroborarse por partida doble por fluoroscopia con intensificador de imagen. Se utilizan varios osteótomos lado a lado y se introducen juntos. Los cortes se hacen en primer lugar en sentido anterior alrededor de la cápsula y después en sentido posterior. Los osteótomos más angostos aseguran una curvatura adecuada. El asistente indicará el momento en que los osteótomos penetran en la pared interna del iliaco. Otro método sería hacer todo el corte del iliaco con una sierra de Gigli.


K
PRECAUCION: La osteotomía recta podría causar desplazamiento posterior del segmento distal y deformidad en la cadera en flexión
Prominencia más notable de la espina iliaca anterosuperior por abajo
El curvamiento de los tercios posterior y anterior impide el desplazamiento posterior del segmento distal
L
El nervio ciático mostrará angulación a nivel de la osteotomía
El estiramiento del nervio puede causar neuropraxia
M
Escotadura ciática mayor
Espina iliaca anteroinferior
Osteótomos lado a lado que cortan la pared lateral del iliaco
Adviértase que la osteotomía está por debajo de la espina iliaca anteroinferior y por arriba del borde del acetábulo, exactamente por arriba de la cápsula reflejada
PRECAUCION:
Es importante no producir fractura en rama verde de la pared interna del iliaco

Osteotomía iliaca de Chiari (continuación)

N, el tramo de 1 a 2 cm posterior último del iliaco se secciona con sierra de Gigli. Puede utilizarse una sierra Midas Rex (Rey Midas) aunque no siempre se cuenta con ella. Tachdjian prefiere cortar todo el iliaco con una sierra de Gigli porque el corte es uniforme y así se evita la formación de astillas óseas.

O y **P**, una vez terminada la osteotomía, el corte se abre en primer término con osteótomos amplios, despegadores periósticos y después suavemente por un separador laminar. Es importante movilizar de manera completa los fragmentos iliacos. El cirujano lleva a abducción amplia a la cadera y desplaza hacia adentro la cabeza femoral mientras un asistente sostiene firmemente la cresta iliaca anterior. Es necesario conservar los separadores de Chandler (o separadores cobra de hoja pequeña entreligados), en la escotadura ciática mayor para impedir el desplazamiento posterior y la lesión del nervio ciático. La cápsula articular debe desaparecer debajo del nuevo techo de hueso esponjoso en la superficie inferior del fragmento iliaco proximal. El desplazamiento medial se expresa en porcentaje del espesor del iliaco a nivel de la osteotomía. Un error común es el desplazamiento interno del fragmento iliaco distal por la "acción de bisagra" en la escotadura ciática mayor, es decir, el segmento distal mencionado ha rotado hacia adentro. La osteotomía en "bisagra" puede dar el seudoaspecto de un recubrimiento excelente de la cabeza femoral. Sin embargo, las radiografías oblicuas indicarán que no está rota la curva de la escotadura ciática mayor. La pared interna del ala del iliaco constituye un signo de referencia fiable para valorar el grado de desplazamiento medial. Es importante recordar que con el desplazamiento medial de 50% en promedio se logran 1.5 cm de recubrimiento de la cabeza femoral. No es deseable la separación completa de los fragmentos iliacos y es importante evitarla. Si se necesita un mayor recubrimiento y profundidad de la cabeza femoral se combina la osteotomía de Chiari con una técnica de reconstrucción acetabular. Se toman tiras de corteza y hueso esponjoso de 1.25 cm de ancho, del iliaco y se introducen en una ranura o hendidura en el segmento iliaco distal. Los injertos óseos se angulan unos cuantos grados hacia arriba y se interponen entre la cápsula del segmento iliaco proximal.

Q, se utilizan uno o dos clavos "roscados" de Steinmann para penetrar en sentido oblicuo a los fragmentos iliacos. Se hace una radiografía anteroposterior para conocer el grado de recubrimiento de la cabeza femoral que se ha logrado. Se utilizan dos tornillos para hueso esponjoso con sus rondanas, para penetrar en sentido oblicuo los fragmentos iliacos. Es mejor perforar desde la pared externa del segmento iliaco proximal porque así se logrará mayor estabilidad. El clavo de Steinmann con rosca y los tornillos para hueso esponjoso no deben penetrar en la articulación de la cadera. Se sutura la apófisis iliaca dividida y el músculo sartorio se vuelve a fijar a su punto de origen y se cierra la incisión en la forma acostumbrada. No se necesita una espica de cadera.

ATENCION POSOPERATORA

El paciente es colocado en tracción bilateral de Russell combinada. Tan pronto siente comodidad comienzan ejercicios activos asistidos y pasivos suaves. En el segundo a tercer días del posoperatorio se permite que camine con una muleta y marcha de tres puntos que proteja al miembro operado, y evite la presión sobre los dedos. Cuando el individuo no camina, se vuelve a colocar la tracción hasta que se logra y conserva el arco funcional de movimiento de la cadera, sin dolor alguno. La protección con muletas se continúa hasta que ha habido cicatrización completa del hueso en promedio seis a ocho semanas después de la operación. Se extraen los clavos y tornillos de Steinmann tres a cuatro meses después de la operación.

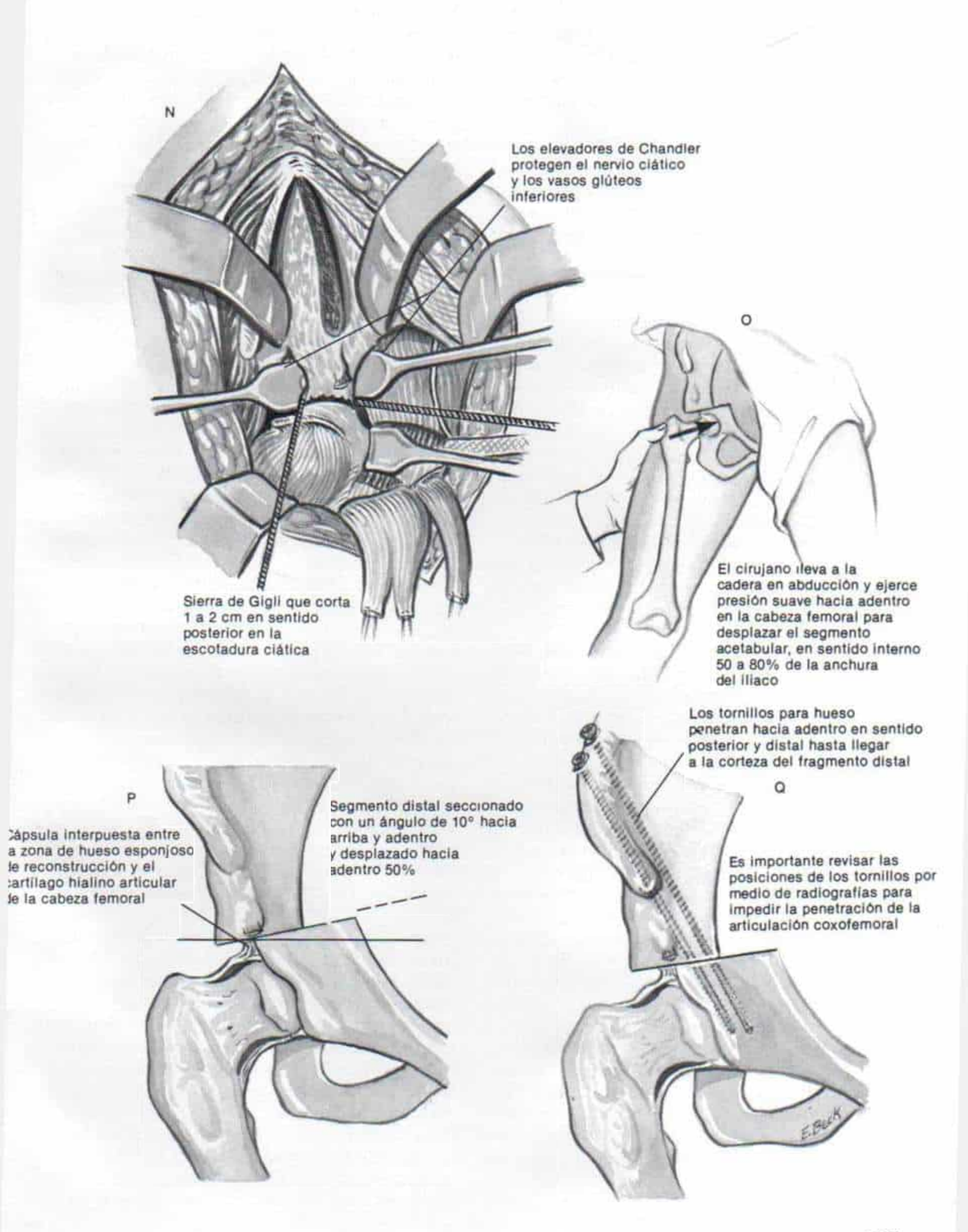

N
Los elevadores de Chandler protegen el nervio ciático y los vasos glúteos inferiores
Sierra de Gigli que corta 1 a 2 cm en sentido posterior en la escotadura ciática
O
El cirujano lleva a la cadera en abducción y ejerce presión suave hacia adentro en la cabeza femoral para desplazar el segmento acetabular, en sentido interno 50 a 80% de la anchura del iliaco
P
Segmento distal seccionado con un ángulo de 10° hacia arriba y adentro y desplazado hacia adentro 50%
ápsula interpuesta entre a zona de hueso esponjoso le reconstrucción y el cartílago hialino articular le la cabeza femoral
Q
Los tornillos para hueso penetran hacia adentro en sentido posterior y distal hasta llegar a la corteza del fragmento distal
Es importante revisar las posiciones de los tornillos por medio de radiografías para impedir la penetración de la articulación coxofemoral
E. Beck

imagen es de suma importancia para precisar el nivel exacto de la osteotomía. El nivel demasiado bajo no dejará un intervalo suficiente entre la cabeza femoral y el iliaco para acomodar la cápsula y evitará la creación de un espacio intraarticular satisfactorio.

En la cadera displásica con acetábulo poco profundo la línea de osteotomía puede extenderse dentro de la articulación sacroiliaca y causar artritis sacroiliaca dolorosa. Si el acetábulo es muy superficial es mejor hacer una reconstrucción cupular.

El deslizamiento superior del segmento distal puede causar una prominencia antiestética a nivel de la espina iliaca anterosuperior y una deformidad de la cadera, en flexión. Lo anterior puede evitarse al curvar la línea de osteotomía a manera de cúpula, al conservar un separador por detrás del fragmento distal una vez completada la osteotomía y por el empleo de fijación interna segura. El arco de flexión de la cadera sufrirá limitación en el posoperatorio por un lapso moderado y es mejor señalarlo anticipadamente al paciente.

El operador debe evitar que los tornillos o los clavos de Steinmann con rosca penetren en la articulación de la cadera y ello se logra a través del control radiográfico apropiado.

Osteotomía de Kawamura iliaca con desplazamiento medial y cupuliforme a través de la vía de acceso transtrocantérica. Se coloca al paciente en la mesa en posición lateral recta con la cadera por operar, en sentido superior. La incisión cutánea se extiende en un trayecto inferoposterior desde la espina iliaca anterosuperior hasta el trocánter mayor y describe después una curva hacia atrás para terminar en un punto que corresponde a la escotadura ciática mayor (Tachdjian prefiere comenzar la incisión en el tercio medio de la cresta iliaca para facilitar el descubrimiento de la pared interna del iliaco por dehiscencia de la apófisis iliaca, procedimiento semejante al de Salter excepto en que no se descubre en sentido superior la pared del iliaco). El operador siguiendo la incisión cutánea secciona el tejido subcutáneo y la fascia profunda. Por medio de disección roma crea el plano entre el glúteo mediano en sentido posterior y el tensor de la fascia del muslo (lata) por delante. En siguiente lugar, el operador despega el vasto externo del tubérculo de los *abductores* por una incisión en herradura cuya base está en sentido proximal y los despega en plano subperióstico a toda su anchura de la diáfisis femoral hasta una distancia de 5 cm. Coloca un separador-despegador romo debajo de la cara profunda del glúteo mediano, y pasa el instrumento desde su borde interior al posterior. El cirujano escoge el nivel preciso de la osteotomía trocantérica por medio de un alambre liso de Kirschner (aguja) y con la radiografía a base de intensificador de imagen. Se secciona el trocánter con una sierra eléctrica oscilatoria recíproca y cumple los detalles técnicos descritos en la transferencia distal-lateral del trocánter mayor (lámina 21). Es importante asegurar que la sierra se detiene poco antes de la corteza interna de la fosa trocantérica y que no seccione inadvertidamente los vasos. Después refleja en sentido superior al trocánter mayor con sus músculos y deja al descubierto la porción superior de la cápsula de la articulación coxofemoral y el iliaco vecino. El cirujano despega y extirpa el nacimiento acetabular del recto crural anterior. El fascículo directo de dicho músculo es seccionado de la espina iliaca anteroinferior y separado en sentido distal. El operador secciona con bisturí el periostio en el borde acetabular y lo despega de la tabla externa del iliaco, 1 cm aproximadamente. La vía de acceso lateral directa con osteotomía y elevación del trocánter mayor permite la observación directa de la cara posterior del acetábulo y la escotadura ciática; de este modo se evita la lesión inadvertida del nervio ciático y los vasos glúteos. La vía lateral transtrocantérica permite también la visión nítida de las caras superior y anterior de la articulación coxofemoral y simplifica relativamente la ejecución de la osteotomía de la cúpula.

En siguiente término, el operador eleva en la mayor forma posible el periostio de la pared interna del iliaco. La técnica anterior se facilita por la maniobra de dehiscencia de la apófisis iliaca de Salter y se practica bajo visión directa. El cirujano secciona y despega el periostio del borde anterior del iliaco y comienza tal maniobra desde la espina iliaca anterosuperior y la lleva hasta la eminencia iliopectínea. Después despega totalmente el periostio de la pared interna del iliaco y lo separa de la escotadura ciática mayor hasta la espina iliaca anteroinferior. Kawamura secciona y despega el periostio de delante a atrás (hasta la línea arqueada) y después lo hace en sentido posteroanterior de la escotadura ciática hasta la línea mencionada. Tachdjian prefiere elevar el periostio en sentido superoinferior como lo hace

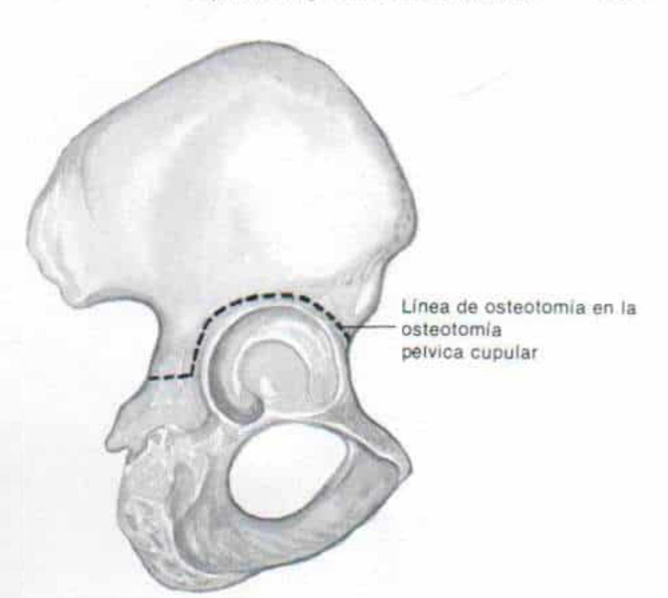


Fig. 2-228. Esquema que indica la línea de osteotomía en la osteotomía pélvica cupular de Kawamura.

Salter en su osteotomía iliaca. El aspecto técnico importante es el despegamiento completo del periostio por arriba de la línea de osteotomía para permitir el desplazamiento medial del acetábulo. Kawamura recomienda que cuando se practica la técnica de adelante atrás y de abajo arriba, que el ancho del periostio despegado sea de 3 a 5 centímetros.

El operador después coloca en plano subperióstico en la escotadura ciática dos separadores-despegadores de Chandler de tamaño mediano, uno desde el lado externo y el otro desde el lado interno del iliaco; los separadores alejan el nervio ciático y los vasos glúteos del campo de trabajo del cirujano. Puede colocarse en plano subperióstico un separador cobra desde el extremo anterior del iliaco para proteger el contenido intrapélvico.

En siguiente lugar se hace una perforación en el iliaco para el paso de un alambre o clavillo de Kirschner en el punto de inserción de la cápsula y se verifica su posición exacta por medio de una radiografía con intensificador de imagen. El nivel de la osteotomía nunca debe ser demasiado alto ni demasiado bajo y debe quedar inmediatamente por arriba de la cápsula articular hipertrófica. Después se hacen múltiples orificios con fresa para definir la línea de osteotomía cuneiforme. La práctica inicial de la osteotomía cupuliforme en vez de rectangular acelera la remodelación. Los orificios de fresas se orientan en sentido superior 15° en dirección lateromedial. Si hay demasiada hipertrofia capsular es posible "hacer incisiones" de parte de la cápsula (el espesor de la cápsula se conoce por medio de una incisión pequeña en su porción superior).

La curvatura de la cúpula corre en sentido paralelo al de la cabeza femoral (fig. 2-228). (Antes Kawamura practicó la osteotomía pélvica más bien con forma trapezoide.) Con un osteótomo pequeño y fino se completa la osteotomía en la línea de agujero de perforación. El operador tendrá cuidado de no astillar el hueso, especialmente en la escotadura ciática. Kawamura utiliza una sierra especial tipo "fresa" para practicar la osteotomía.

En siguiente lugar, el operador desplaza los dos segmentos de la pelvis a la que se hizo osteotomía; el segmento distal los desplaza hacia adentro al lograr abducción de las caderas y desplazar hacia adentro la cabeza femoral, en tanto que el segmento proximal lo desplaza hacia afuera por medio de un gran gancho y un elevador o despegador perióstico para llevarlo totalmente sobre la cabeza femoral. Los fragmentos "rotan" teniendo como punto de bisagra la sínfisis del pubis y la articulación sacroiliaca y predominantemente la primera.

El espacio entre la cabeza femoral y el nuevo techo acetabular se ensancha al llevar el fémur en sentido distal y la superficie interior irregular del nuevo techo se alisa con un periostótomo y remodelado en una cúpula uniforme. Es importante que el techo acetabular no sea desigual ni áspero porque predispone a

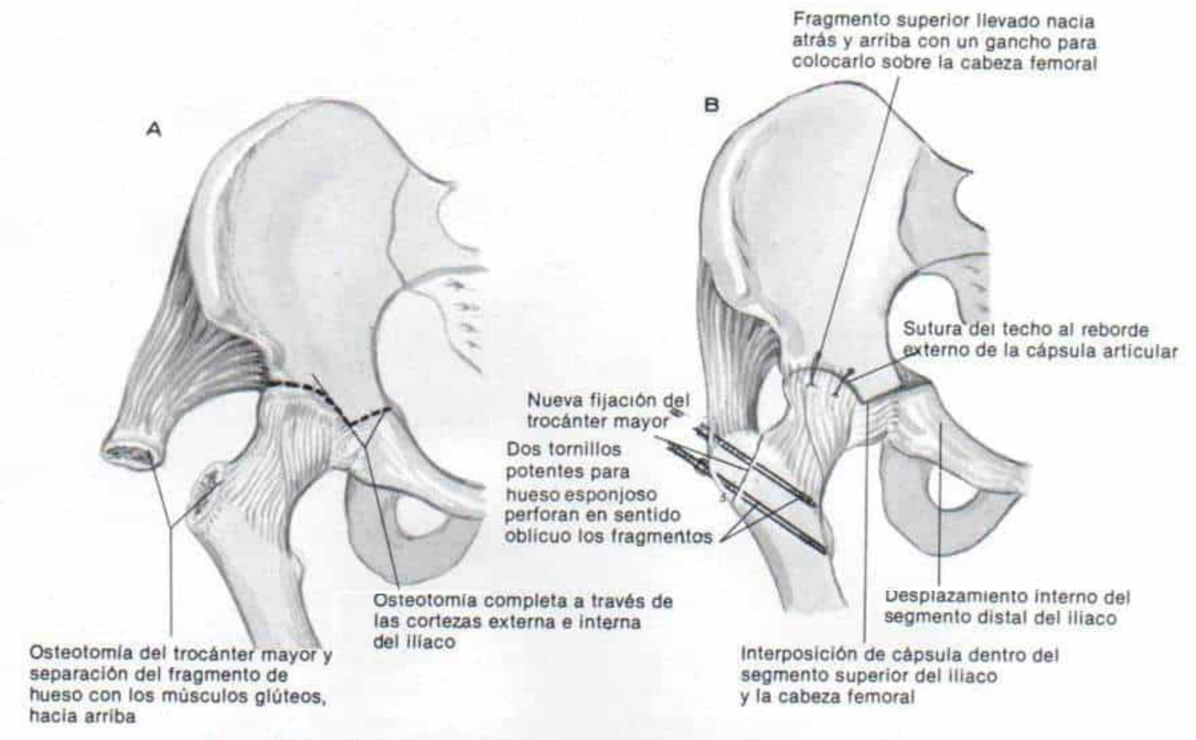


Fig. 2-229. Osteotomía pélvica cupular con desplazamiento interno de Kawamura.

A, inclinación de la osteotomía. **B**, después de desplazamiento y fijación interna. Se ha vuelto a unir el trocánter mayor.

la osteoartrosis. Los dos fragmentos pélvicos se penetran con dos tornillos de Steinmann y se hacen radiografías para precisar la adecuación y carácter definido del recubrimiento de la cabeza femoral. Tachdjian prefiere fijar la osteotomía pélvica con dos tornillos AO para hueso esponjoso. El borde del nuevo techo puede suturarse al borde externo de la cápsula articular con varios puntos en colchonero.

El trocánter mayor se fija de nuevo al nivel deseado en la porción proximal de la diáfisis femoral con dos tornillos (fig. 2-229). El extremo del trocánter debe estar al mismo nivel del centro de la cabeza femoral y también quedar por fuera del centro de tal cabeza 2.5 veces al radio de tal estructura. Una ventaja neta de la técnica de Kawamura es que asume la forma de cúpula y restaura la biomecánica normal de la cadera. Las incisiones se cierran en la forma corriente. La fijación interna con tornillos AO ahorra al paciente la colocación de una espica de cadera. La atención posoperatoria es semejante a la que se sigue a la osteotomía pélvica de Chiari.

Tachdjian recomienda la vía de acceso transtrocantérica lateral de Kawamura si se pretende hacer de manera simultánea la transferencia del trocánter mayor. A menudo dicho autor practica en el mismo tiempo quirúrgico las dos técnicas; en primer lugar practica la osteotomía de Chiari y tres a seis meses después la transferencia distal y lateral del trocánter mayor. En el posoperatorio hay una mejor evolución y la incapacidad es mínima porque no se necesita la inmovilización con una espica de cadera. Tachdjian no tiene experiencia con la vía de acceso posterior de Bertrand o con la inferior de Klisic.[52,497] No conviene utilizar la vía lateral directa descrita originalmente por Chiari, en la cual hay dehiscencia vertical del glúteo mediano, separación del glúteo menor hacia atrás y corte del iliaco bajo el control radiográfico con intensificador de imagen. El operador debe revisar con todo detenimiento las superficies del iliaco para practicar la osteotomía pélvica con exactitud y no lesionar los nervios y vasos ciáticos.

Operación de reconstrucción acetabular. La operación de reconstrucción acetabular in-

cluye diversas técnicas en las cuales se puede hacer extensión del techo óseo del acetábulo (hacia afuera, hacia atrás o adelante) por la adición de injertos óseos dentro de la cápsula de la cabeza femoral al descubierto o directamente sobre ella. El techo óseo se obtiene del hueso corticosponjoso vecino (iliaco) y se refleja hacia abajo o bien por el uso de injertos óseos libres (de tibia, costilla o aloinjertos).

La operación de reconstrucción mejora la capacidad del acetábulo deficiente. Estabiliza la cadera e impide la migración superolateral de la cabeza femoral. El área de apoyo de la cadera aumenta y disminuye en las fuerzas de presión en las articulaciones. La técnica es inocua y segura pues no hay perturbación de la viabilidad del cartílago articular ni disminución de la circulación a la cabeza del fémur. Es un procedimiento extraarticular y no existe el peligro de rigidez progresiva de la articulación coxofemoral. No perturba la anatomía ni la integridad del anillo pélvico y es mínimo el peligro de parálisis del nervio ciático.

La desventaja de las técnicas de reconstrucción es que el hueso "seccionado" y en pico queda sobre la fibrocápsula la cual se transforma en fibrocartílago y es menos duradera que el cartílago hialino. Sin embargo la reconstrucción bien ejecutada soporta las grandes tensiones de modo razonable durante años, y, si más tarde en la vida adulta se necesita reemplazo total de cadera por artropatía degenerativa dolorosa, puede practicarse con mucha mayor facilidad.[511,1030-1032] Otra desventaja de la reconstrucción es que no desplaza el acetábulo hacia adentro, es decir, no cambia la posición de tal cavidad, y por ello el centro de gravedad a través de la cadera sigue estando hacia afuera, lo cual constituye un inconveniente biomecánico neto.

La operación de reconstrucción es una de las técnicas más antiguas de estabilización de la cadera. Tuvo una gran aceptación, pero el entusiasmo se disipó por los resultados inadecuados. La cúpula reconstruida era absorbida porque se le hacía en un plano muy alto y era muy pequeña. En los últimos 20 años las técnicas nuevas de osteotomía iliaca han sustituido a la antigua operación de reconstrucción. En términos generales, Tachdjian prefiere la osteotomía iliaca con desplazamiento medial de Chiari cuando conviene recubrir una cadera displásica, dolorosa e incongruente. La osteotomía mencionada puede combinarse con la técnica de reconstrucción si se requiere un "recubrimiento" hacia afuera o atrás. Sin embargo, si el acetábulo es muy superficial, la osteotomía violará la articulación sacroiliaca, y en este caso habrá que practicar una operación de reconstrucción. De manera semejante, esta última operación quizá convenga en la cadera que se ha sometido a múltiples operaciones con cicatrices alrededor de la escotadura ciática o que se acompaña de anomalías congénitas de la columna lumbosacra. En tales casos hay un mayor peligro de acodamiento del nervio ciático y de parálisis de dicho nervio. En la displasia paralítica y la subluxación de la cadera, la operación de reconstrucción es más eficaz que la osteotomía de Chiari. El cirujano puede preferir aquélla y no esta última porque en su experiencia es una técnica simple y segura que logra apoyo adecuado de la cabeza femoral subluxada.

La operación de reconstrucción no debe practicarse si existe luxación franca. Si la cadera muestra subluxación lateral y es incongruente, los resultados pueden ser insatisfactorios; es mucho mejor desde el punto de vista biomecánico el desplazamiento del acetábulo en sentido interno, logrado con la técnica de Chiari. De preferencia, cuando se practica la operación de reconstrucción el ángulo CE no debe ser menor de 0°. La antetorsión femoral excesiva debe corregirse simultáneamente al hacer la técnica de reconstrucción o antes de practicar esta última.

Es indispensable colocar la cúpula construida con gran precisión a nivel de bipediación del acetábulo. La cúpula reconstruida alta no reaccionará a las cargas en la posición de bipediación y presentará atrofia y poco a poco desaparecerá. Una parte importantísima de la técnica es el adelgazamiento de la cápsula engrosada, por medio de capsulectomía parcial; es precisamente la fibrocápsula la que quedará conectada al fibrocartílago. En la literatura se han descrito diversas variedades de la operación de reconstrucción cupular. Tachdjian posee experiencia personal con la técnica descrita por Wilson y el procedimiento de aumento acetabular "ranurado" de Staheli.[887,1032] De los dos métodos prefiere la operación de Staheli porque se crea una cúpula que cubre la cabeza femoral, puede ser ejecutado con exactitud y no es necesaria la fijación interna con clavos de Steinmann y tracción esquelética. Para que la técnica brinde buenos resultados, es indispensable prestar atención meticulosa a todos sus detalles.

La *técnica de Wilson* es la operación reconstructiva que sigue los siguientes pasos: con el niño en posición de decúbito dorsal y una pequeña bolsa de arena debajo de la cadera por operar se descubre la articulación coxofemoral a través de una incisión iliofemoral anterior (fig. 2-230, *A*). Las paredes interna y externa del iliaco se descubren en plano subperióstico. En segundo lugar se despega el fascículo recto del músculo recto crural anterior y se separa en sentido distal. La cápsula engrosada de la articulación se descubre ampliamente en sus caras anterior, superior y posterior.

Dicha cápsula estará adherida a la pared lateral del iliaco, se libera y eleva en sentido distal hasta el borde lateral del acetábulo que se identifica por una pequeña abertura en la cápsula (fig. 2-230, *B*). La cápsula se adelgaza hasta tener 3 mm por medio de capsulectomía

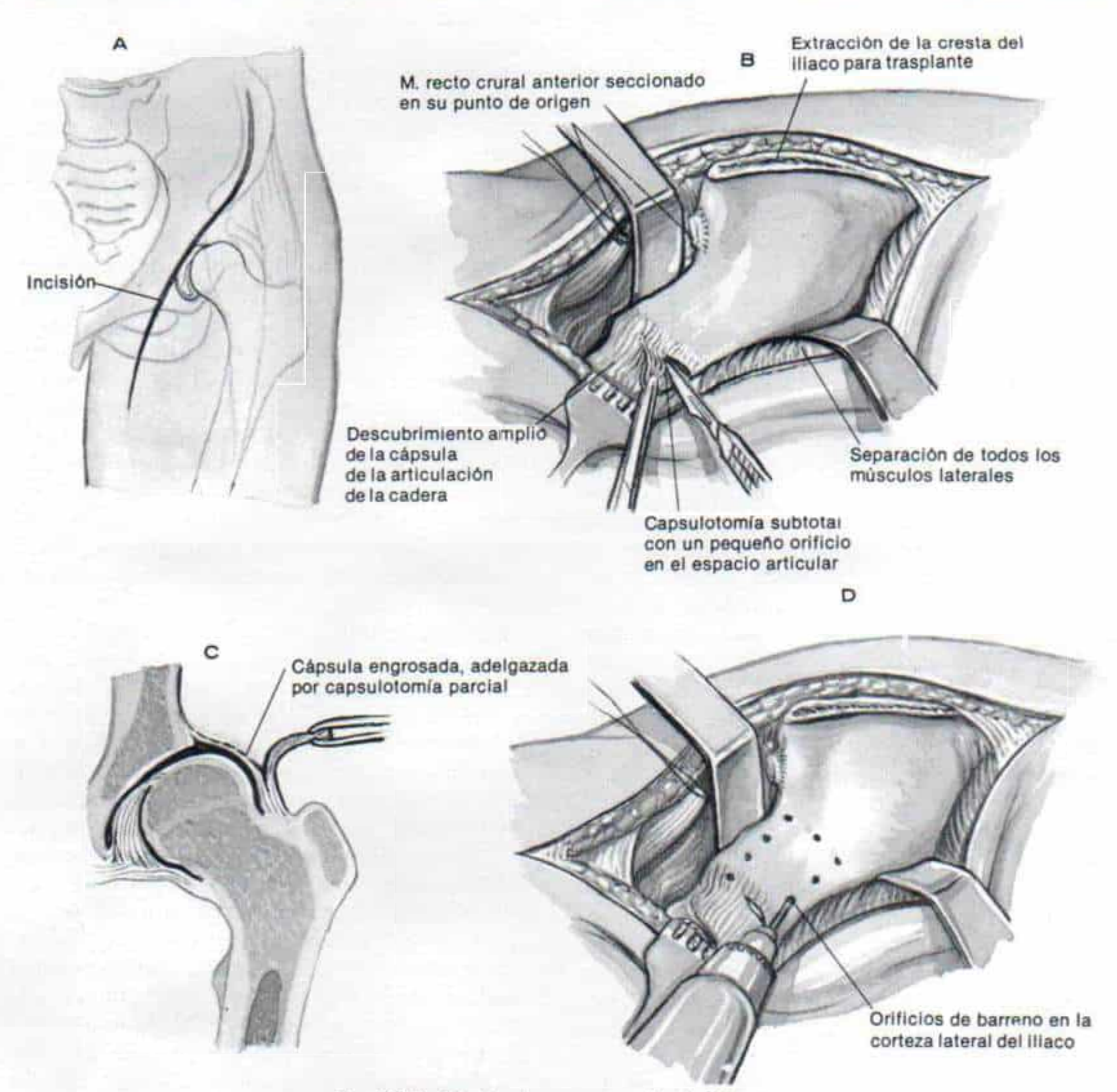


Fig. 2-230. Técnica de reconstrucción de Wilson.

A, incisión y descubrimiento de la articulación coxofemoral a través de una incisión iliofemoral anterior. **B**, corte del fascículo recto del recto anterior del muslo en su punto de origen y descubrimiento amplio de la cápsula articular. **C**, adelgazamiento de la cápsula engrosada, por capsulotomía parcial; se deja solamente 3 mm de la cápsula que cubre la cabeza femoral. Una pequeña abertura en la cápsula facilita la valoración precisa del borde externo del acetábulo. **D**, los pequeños orificios de barreno marcan el área del iliaco que será "evertida" sobre la cabeza femoral.

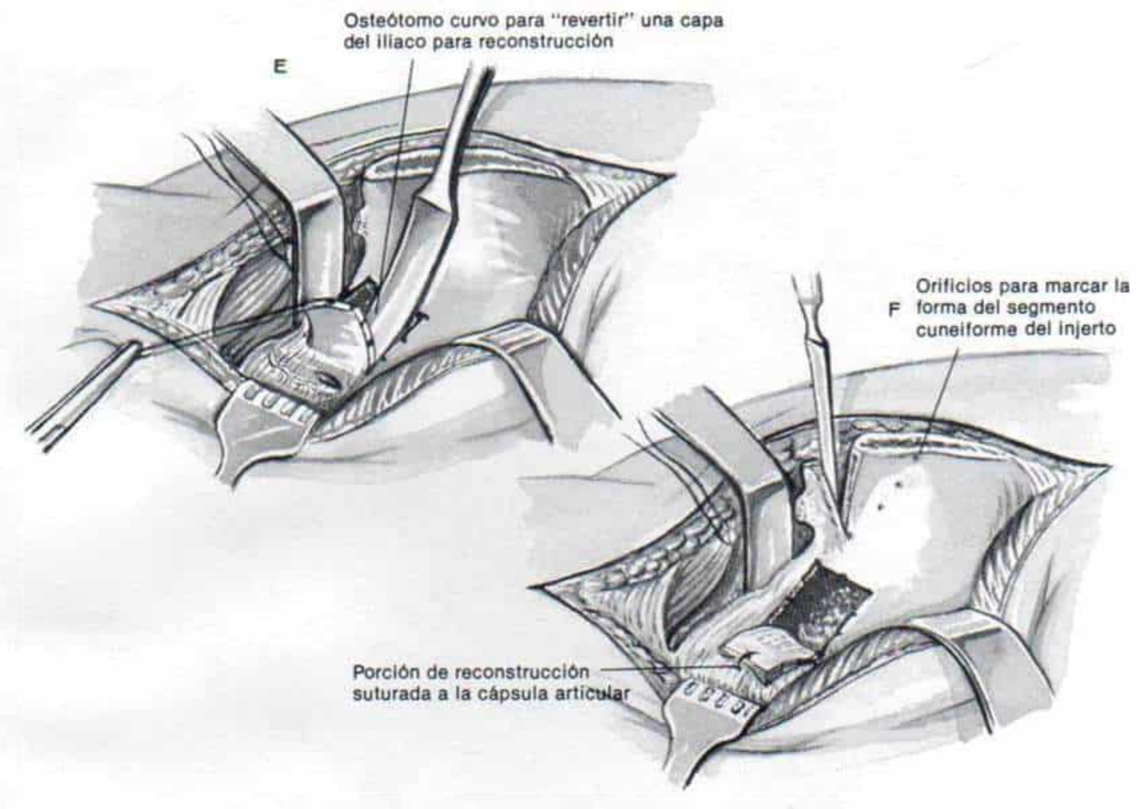


Fig. 2-230 (continuación). Técnica de reconstrucción de Wilson.

E, con un osteótomo curvo de 1.25 cm se eleva la primera capa de la zona de reconstrucción y se "evierte" hacia abajo. **F**, la primera capa de la zona reconstruida se sutura a la cápsula. Los orificios de barreno señalan el contorno del injerto cuneiforme en la región de la espina iliaca anterosuperior.

(Continúa)

parcial (fig. 2-230, *C*). El operador marca con orificios de fresa (fig. 2-230, *D*) un área de 2.5 a 3 cm en la pared lateral del iliaco inmediatamente por arriba y por delante de la cabeza femoral. El área se somete a acción de apalancamiento con un osteótomo fino de 1.5 cm de ancho y se "voltea" como si fuera la primera capa de la zona reconstruida (fig. 2-230, *E*). El borde lateral de esta capa se sutura a la cápsula con uno o dos puntos de catgut crómico (fig. 2-230, *F*). En siguiente término se crea un defecto en la pared lateral del iliaco; dicho hueco se llena con un fragmento triangular de hueso obtenido de la región de la espina iliaca anterosuperior (fig. 2-230, *G* y *H*). El injerto se fija en la pared interna del iliaco con un clavo de Steinmann. Se colocan más fragmentos de hueso en injerto en cada lado del injerto grande. Se cierra la incisión y se coloca al niño en fracción esquelética bilateral. A las cuatro semanas se interrumpe la tracción y se le coloca un enyesado "de espica" completo en un lado, y de la mitad en el otro. La inmovilización de la espica se hace durante ocho semanas y después se protege la cadera por medio de apoyo parcial bipodálico, con muletas durante seis semanas más.

La técnica de *aumento acetabular* "segmentado" o ranurado, creada por Staheli es un tipo de técnica de reconstrucción acetabular.[887] Se logra con ella una extensión del acetábulo congruente en el cual se controla el tamaño y la posición del aumento con gran exactitud. La hechura exacta de la ranura en el borde acetabular asegura una extensión congruente del acetábulo existente. De este modo se elimina el problema de la colocación inapropiada del injerto (en un punto demasiado alto o demasiado bajo). El injerto óseo consiste en fragmentos finos de hueso esponjoso autógeno (iliaco); por ser flexibles, los injertos no crean zonas focales de penetración y no se necesita fijación

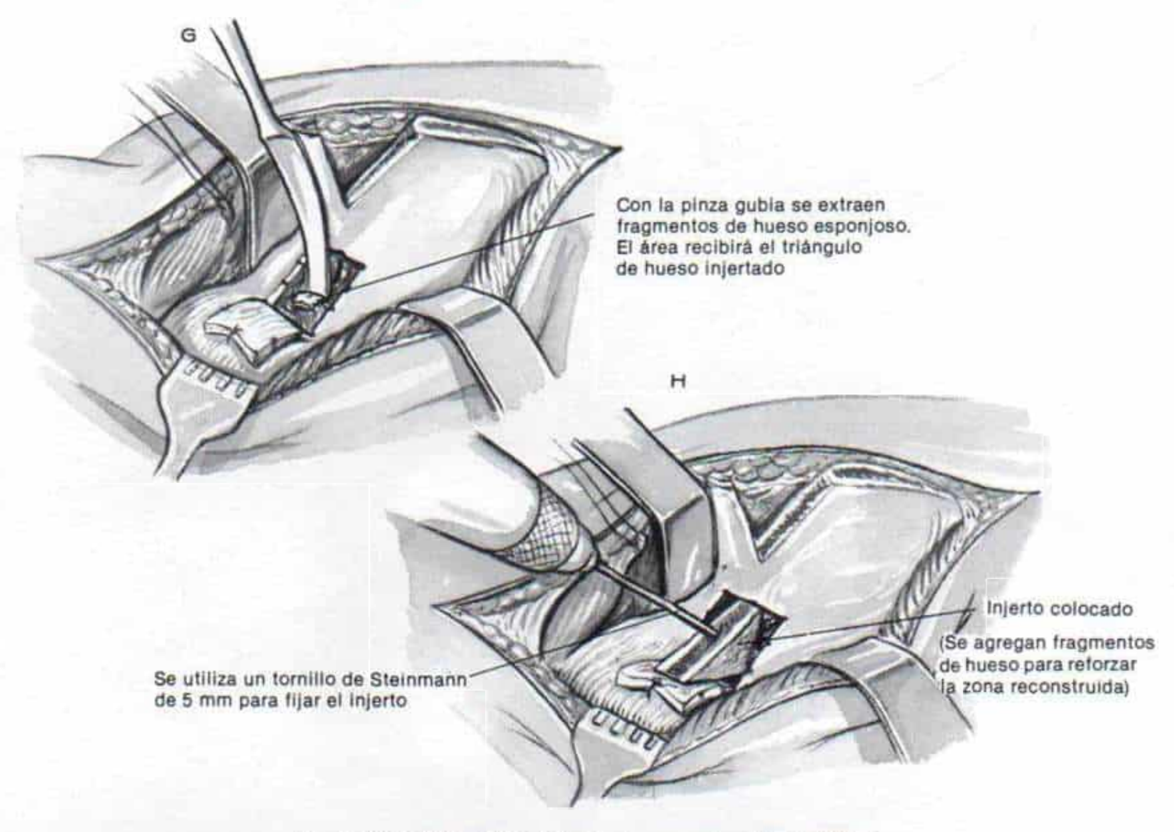


Fig. 2-230 (continuación). Técnica de reconstrucción de Wilson.

G, con una pinza gubia se hace un defecto a través del hueso esponjoso del iliaco hasta la corteza interna. En el defecto se colocará un injerto triangular de la espina iliaca anterosuperior. H, el fragmento triangular de hueso se fija con un clavo de Steinmann de 7/64 pulgadas (5 mm). Se utilizan más trozos de hueso iliaco para reforzar la zona reconstruida. (Reimpreso con autorización de Wilson, J. C., Jr.: Surgical treatment of dysplastic acetabulum in adolescents. Clin Orthop., 98:137, 1974.)

interna con clavos o tornillos. El fragmento acetabular segmentado puede utilizarse como suplemento para la osteotomía pélvica redireccional.

Según Staheli, la indicación para practicar el aumento acetabular "segmentado" es la deficiencia extraordinaria del acetábulo o una cavidad con congruencia no esférica en que el cirujano prefiere la técnica por su sencillez, seguridad y adaptabilidad.

La técnica del aumento recién mencionado es la siguiente: los niños de talla y peso pequeños son operados en una mesa de operaciones estándar radiolúcida y el lado afectado se eleva 15° sobre un cojín. Los pacientes de mayor peso se operan mejor en una mesa para fracturas y el miembro pélvico afectado se cubre libremente con lienzos quirúrgicos. La cadera se descubre por una vía ileofemoral "corriente", por medio de una incisión en "bikini" 2 a 3 cm por debajo a la cresta iliaca y en sentido paralelo a ella. El tendón del fascículo reflejado del recto crural anterior se corta en plano anterior y se eleva y separa hacia atrás (más tarde se volverá a unir para estabilizar el injerto). La cápsula de la articulación se descubre en sentidos anterior, superior y posterior (fig. 2-231, A). La cápsula engrosada y adherida a la pared lateral del iliaco se eleva desde dicha pared con un despegador perióstico y se despega en sentido distal hasta el borde acetabular. Es mejor identificar la línea articular por medio de una radiografía con el intensificador de imagen. Algunos cirujanos prefieren hacer una pequeña abertura en la cápsula para precisar el nivel de la cabeza femoral.

En siguiente término se hace una hendidura exactamente en el borde del acetábulo. En el

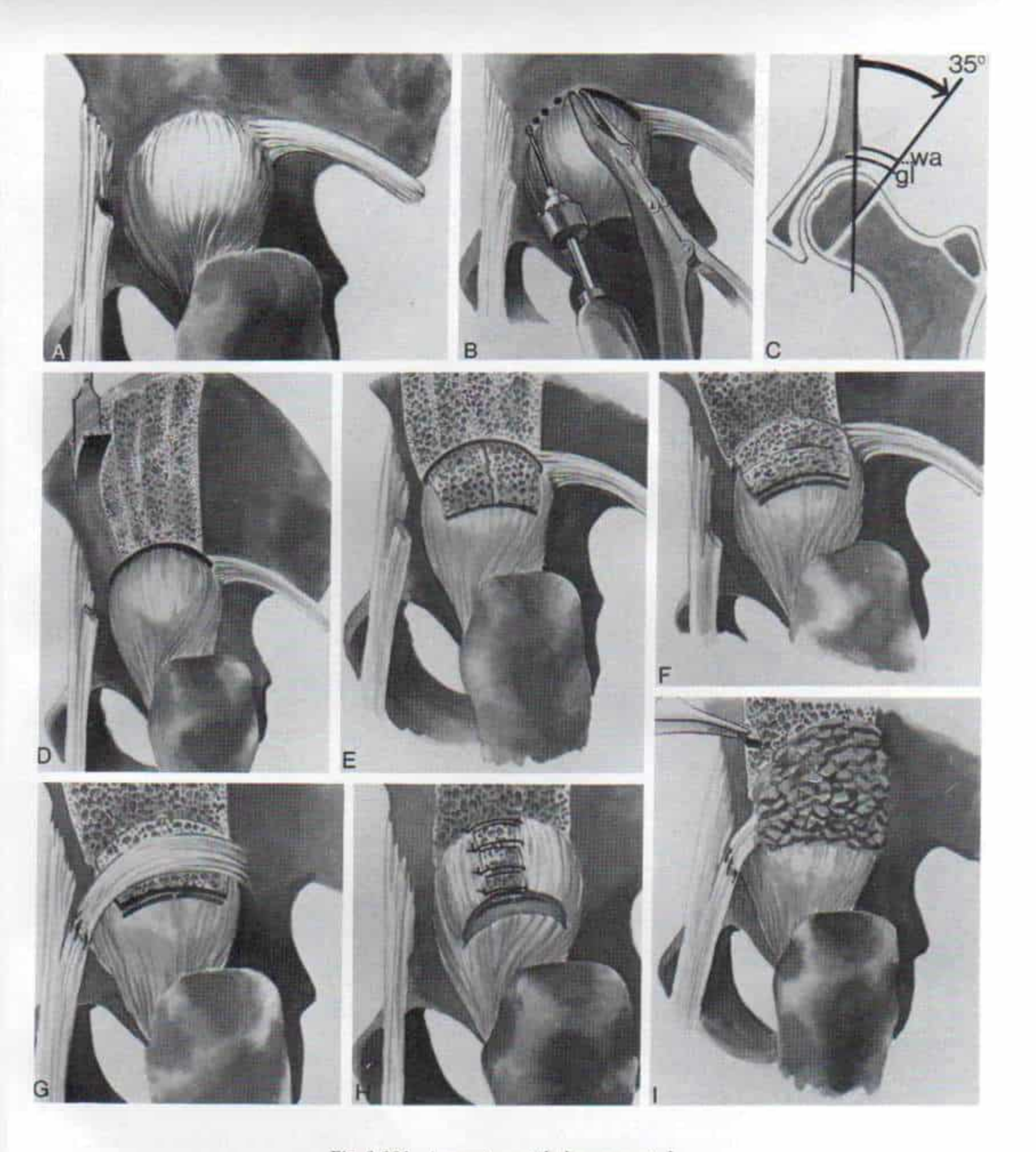


Fig. 2-231. Aumento acetabular segmentado.

A, el fascículo reflejo del recto anterior del muslo se secciona en su porción anterior, se eleva y se desplaza hacia atrás. Obsérvese el descubrimiento de la cápsula engrosada de la articulación coxofemoral en sus caras anterior, superior y posterior. **B**, el sitio en que se hará la incisión segmentaria exactamente se localiza en el borde del acetábulo. Se perforan múltiples orificios que se conectan con una pinza gubia angosta. La hendidura tiene 5 mm de ancho y 10 mm de profundidad y su largo varía con el grado de recubrimiento necesario. **C**, método para precisar la anchura del aumento (wa) y la longitud del injerto óseo (gl) (consúltese el texto). **D**, obtención de tiras angostas de hueso cortical y esponjoso de la pared lateral del iliaco. Los injertos angostos son largos y van desde la cresta iliaca al borde superior de la hendidura. La pared interna del iliaco se deja intacta. **E**, primera capa del aumento. Los injertos angostos de hueso se colocan en sentido radial dentro de la hendidura con el lado cóncavo hacia abajo. **F**, la segunda capa del aumento es perpendicular a la primera y paralela al borde del acetábulo. **G**, la primera y segunda capas del injerto se fijan al volver a unir el tendón del fascículo reflejo del recto crural anterior. Puede utilizarse un colgajo capsular como medio adicional de fijación si es necesario. **H** e **I**, la tercera capa del injerto consiste en pequeños fragmentos de hueso que son "retacados" por arriba del fascículo reflejado del recto anterior del muslo. Se sostienen al unir de nuevo el abductor de la cadera a la cresta iliaca. (Con autorización de Staheli, L. T.: Slotted acetabular augmentation. J. Pediatr. Orthop., *1*:321, 1981.)



Fig. 2-232. Displasia congénita de cadera en una joven de 15 años tratada por el aumento acetabular de Staheli.

A, radiografía preoperatoria. **B**, radiografía en el posoperatorio inmediato. **C** y **D**, uno y medio años después de la operación. Obsérvese el "recubrimiento" excelente de la cabeza femoral por el acetábulo. (Con autorización de Staheli, L. T.: Slotted acetabular augmentation. J. Pediatr. Orthop., *1*:321, 1981.)

sitio escogido se introduce un alambre liso de Kirschner y se confirma la posición exacta del sitio en que se pretende hacer la hendidura, por medio de una radiografía anteroposterior. La hendidura tiene 1 cm de profundidad y 5 cm de anchura; su suelo lo constituiría el cartílago articular del acetábulo con muy poco hueso esponjoso y su techo sería hueso esponjoso. La ranura se hace al perforar agujeros con broca de 5/32 de pulgada (3.75 mm) (fig. 2-321, *B*). La extensión del recubrimiento es el elemento que rige la longitud de la hendidura. Si hay antetorsión femoral excesiva, la hendidura se extenderá en sentido anterior y si hay deficiencia del acetábulo en sentido posterior lo hará en esa dirección. Los orificios hechos se conectan con una pinza.

El siguiente paso es precisar la anchura del aumento y la longitud total del injerto, y ello se hace por medio de una radiografía anteroposterior de las caderas con el sujeto de pie y antes de la operación. El ángulo real del borde del centro (CE) y el ángulo normal deseado CE de 35° se trazan en la radiografía (fig. 2-231, *C*). La anchura adicional necesaria para extender la cavidad existente y obtener el ángulo CE normal se mide y es la anchura del aumento (wa). La longitud del injerto (gl) es la suma del ancho del aumento y la profundidad de la hendidura.

En siguiente término, el operador obtiene de la pared lateral del iliaco tiras delgadas de hueso cortical y esponjoso (fig. 2-231, *D*). Se deja intacta la tabla interna del iliaco. Las tiras de injerto deben extenderse desde la cresta iliaca hasta el borde superior de la hendidura y esta decorticación superficial logra la fusión rápida del hueso injertado, en el iliaco.

El aumento se practica en planos o capas. La *primera capa* consiste en tiras finas de 1 mm de hueso esponjoso seccionado en rectángulos de 1 cm de anchura, y la longitud adecuada se valora con base en las radiografías preoperatorias. Las tiras de hueso injertado se colocan en sentido radial desde la "hendidura", con el lado cóncavo hacia abajo, y de este modo se obtiene una extensión congruente de la cabeza femoral (fig. 2-231, *E*). La *segunda capa* del aumento se hace a base de tiras más gruesas de injerto óseo (unos 2 mm) cuya longitud sea igual a la de la extensión. Se colocan en sentido paralelo al acetábulo, en ángulo recto con la primera capa de la extensión (fig. 2-231, *F*). La tira más externa debe tener el espesor suficiente para lograr una extensión con un borde definido. Es importante no extender demasiado hacia adelante el aumento porque bloqueará la flexión de la cadera. En siguiente lugar se lleva hacia adelante sobre los injertos, el fascículo reflejado y despegado del recto anterior crural y se sutura a su sitio original. El cirujano puede suturar sobre los injertos para fijarlos al iliaco (fig. 2-231, *G*), un colgajo capsular que elabora al rebanar la cápsula engrosada.

Los injertos óseos restantes se cortan en fragmentos pequeños, se "retacan" sobre las dos primeras capas y se fijan al volver a unir los glúteos en la cresta iliaca. La *tercera capa* de aumento no debe sobresalir más allá de las dos capas iniciales (fig. 2-231, *H* e *I*).

La posición y la anchura del aumento se verifican por una radiografía posterior de la cadera. La incisión se cierra en la forma acostumbrada y se aplica una espica de cadera única con la cadera en 15° de abducción y 20° de flexión y rotación interna.

Atención posoperatoria. Se inmoviliza al paciente en un enyesado durante seis semanas, fecha después de la cual se quita y se permite la marcha con muletas en tres puntos con apoyo parcial de peso en el miembro afectado hasta que se demuestra radiográficamente que el injerto quedó incorporado, lo cual ocurre entre tres y cuatro meses. En la figura 2-232 se señala un caso ilustrativo.

Bibliografía

1. Aarskog, D., Stoa, K. F., and Thorsen, T.: Urinary oestrogen excretion in newborn infants with congenital dysplasia of the hip joint. Acta Paediatr. Scand., 55:394, 1966.
2. Albee, F. H.: The bone graft wedge. Its use in the treatment of relapsing, acquired, and congenital dislocation of hip. N.Y. Med. J., *102*:433, 1915.
3. Allen, R. P.: Ischemic necrosis following treatment of hip "dysplasia." J. A. M. A., *180*:497, 1962.
4. Almby, B., and Onnerholm, T.: Hip joint instability after the neonatal period. Diagnosis and treatment of 20 consecutive cases. Acta Orthop. Scand., *49*:371, 1978.
5. Almby, B., and Rehnberg, L.: Neonatal hip instability. Incidence, diagnosis and treatment at the University Hospital, Uppsala, 1960–1964 and 1970–1974. Acta Orthop. Scand., *48*:642, 1977.
6. Almby, B., Hjelmstedt, A., and Lonnerholm, T.: Neonatal hip instability. Reason for failure of early abduction treatment. Acta Orthop. Scand., *50*:315, 1979.
7. Anders, G.: Behandlung der Hüftgelenksdysplasie und Hüftluxation mit dem Hanausek-Apparat. 63. Kongress der Deutschen Gesellschaft fur Orthopädie und Traumatologie. Sept., 1976. Z. Orthop., *115*:645, 1977.
8. Anderson, M. E., and Bickel, W. H.: Shelf operation for congenital subluxation and dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *33-A*:87, 1951.
9. Anderson, M., Green, W. T., and Messner, M. B.: Growth and predictions of growth in the lower extremities. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1, 1963.
10. Andren, L.: Instability of the pubic symphysis and congenital dislocation of the hip in newborns. Acta Radiol., *54*:123, 1960.
11. Andren, L.: Aetiology and diagnosis of congenital dislocation of the hip in newborns. Radiology, *1*:89, 1961.
12. Andren, L.: Frequency and sex distribution of con genital dislocation of the hip among breech presentations. Acta Orthop. Scand., *31*:152, 1961.
13. Andren, L.: Pelvic instability in newborns with special reference to congenital dislocation of the hip and hormonal factors. A roentgenologic study. Acta Radiol., Suppl. 212, 1962.
14. Andren, L., and Borglin, N. E.: A disorder of oestrogen metabolism as a causal factor of congenital dislocation of the hip. Acta Orthop. Scand., *30*:169, 1961.
15. Andren, L., and Borglin, N. E.: Disturbed urinary excretion pattern of oestrogens in newborns with congenital dislocation of the hip. Acta Endocrinol., *37*:423, 1961.
16. Andren, L., and Borglin, N. E.: Disturbed urinary excretion pattern of oestrogens in newborns with congenital dislocation of the hip. II. The excretion of exogenous oestradiol-17B. Acta Endocrinol., 37:427, 1961.
17. Andren, L., and Palmen, K.: Seasonal variation of birth dates of infants with congenital dislocation of the hip. Acta Orthop. Scand., 33:127, 1963.
18. Andren, L., and Rosen, S. von: The diagnosis of dislocation of the hip in newborns and the primary result of immediate treatment. Acta Radiol., *49*:89, 1958.
19. Appleton, A. B.: Postural deformities and bone growth. Lancet, *1*:451, 1937.
20. Arnold, W. D., Freiberger, R., Robin, D., and Barnett, C.: Observations on congenital hip disease in the Navajo. J. Bone Joint Surg., *46-A*:1139, 1964.
21. Artz, T. D., Levine, D. B., Lim, W. N., Salvata, E. A., and Wilson, P. D.: neonatal diagnosis, treatment and related factors of congenital dislocation of the hip. Clin. Orthop., *110*:112, 1975.
22. Arzimanoglu, A.: Treatment of congenital hip dislocation by muscle release, skeletal traction and closed

reduction in older children. Clin. Orthop., *119*:70, 1976.
23. Asher, M. A.: Orthopedic screening: Especially congenital dislocation of the hip and spinal deformity. Pediatr. Clin. North Am., *24*:713, 1977.
24. Ashley, R. K., Larsen, L. T., and James, P. M.: Reduction of dislocation of the hip in older children. J. Bone Joint Surg., *54-A*:545, 1972.
25. Asplund, S., and Hjelmstedt, A.: Experimentally induced hip dislocation in vitro and in vivo. A study in newborn rabbits. Acta Orthop. Scand. (Suppl.) 199, 1983.
26. Astley, R.: Arthrography in congenital dislocation of the hip. Clin. Radiol., *18*:253, 1967.
27. d'Aubigne, R. M.: Traitement Chirurgicale des Malformations Luxantes de la Hanche chez l'Adulte. Paris, Masson, 1962.
28. Bachman, K.-D.: Über die Diagnose der sogangeborenen Hüftgelenksverrenkung in der Neugeborenen-Periode. Geburtshilfe Frauenheillkd., 23:696, 1963.
29. Badgley, C. E.: Correlation of clinical and anatomical facts leading to a conception of the etiology of congenital hip dysplasias. J. Bone Joint Surg., 25:503, 1943.
30. Badgley, C. E.: Etiology of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *31-A*:341, 1949.
31. Bado, J. L.: Le deviazioni dalls normal nella embriogenesi del muscolo e nella patogenesi di alcune malformazioni congenite. Arch. Putti Chir. Organi Mov., *18*:37, 1963.
32. Ball, R. M., and Ryder, C. T.: Flowcharts in orthopaedic surgery. A program for the primary treatment of congenital dislocation of the hip. Orthop. Rev., 5:61, 1976.
33. Barlow, T. G.: Early diagnosis and treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *44-B*:292, 1962.
34. Barlow, T. G.: Early diagnosis and treatment of congenital dislocation of the hip in the newborn. Proc. R. Soc. Med., 59:1103, 1966.
35. Barlow, T. G.: Neonatal hip dysplasia—treatment results and complications (abridged). Proc. R. Soc. Med., 68:475, 1975.
36. Barta, O.: Über die Spontanheilung der angeborenen Hüftverrenkung. Zentralbl. Chir., 89:164, 1964.
37. Barta, O.: kombienierte funktionelle Behandlung der angeborenen Hüftverrenkung in Alter von über einem Jahre. Z. Orthop., *101*:219, 1966.
38. Barta, O.: Prophylaxe und funktionelle Fruhbehandlung der Luxationshüfte mit dem Riemenbugel nach Pavlik. Beitr. Orthop. Traumatol., *24*:262, 1977.
39. Bartolomaeus, R., Erfuth, C., Jaster, D., and Tieth, H.: Erfahrungen bei der konservativen Behandlung der Luxationshüfte. Beitr. Orthop. Traumatol., *18*:515, 1971.
40. Baubinas, P., and Urmonas, W.: Funktionelle Methoden der Reposition und Therapie der angeborenen Hüftluxation bei Kindern alteren Alters und ihre Resultate. Beitr. Orthop. Traumatol., *17*:160, 1970.
41. Bauer, R.: Shortening-adduction osteotomy of the femur. Arch. Orthop. Unfallchir., *67*:155, 1969.
42. Beau, Prevot, Guillamot: Principes généraux du traitement actuel de la malformation luxante de la hanche chez l'enfant. Resultats de leur application. Ann. Med. Nancy, 2:194, 1973.
43. Becker, F.: Uber die Wandlungen in Auffbessung und Behandlung der kongenitalen Hüftluxation. Dtsch. Med. Wochenschr., 89:1149, 1956.
44. Becker, F.: Die konservative Behandlung der Hüftdysplasie und Hüftverrenkung. Z. Orthop., *106*:173, 1969.
45. Beddow, F. H.: Facial paralysis complicating splintage for congenital dislocation of the hip in the newborn. J. Bone Joint Surg., *51-B*:714, 1969.
46. Benson, M. K. D., and Jameson Evans, D. C.: The pelvic osteotomy of Chiari: An anatomical study of the hazards and misleading radiographic appearances. J. Bone Joint Surg., *58-B*:164, 1976.
47. Berenyi, P., Szentpetery, J., and Rigo, J.: Festhalten der Fragmente durch Diafixation nach Derotationsosteotomie des oberen Femurendes. Z. Orthop., *101*:374, 1966.
48. Berkley, M. F., Dickson, J. H., Cain, T. E., and Donovan, M. M.: Surgical therapy for congenital dislocation of the hip in patients who are 12 to 36 months old. J. Bone Joint Surg., *66-A*:412, 1984.
49. Bernbeck, R.: Zur Pathologie der Luxatio coxae congenita. Virchow's Arch. Pathol. Anat., *320*:238, 1951.
50. Berquist, T. H.: Magnetic resonance imaging: Preliminary experience in orthopedic radiology. Magnetic Resonance Imaging, 2:41, 1984.
51. Bertol, P., Macnicol, M. F., and Mitchell, G. P.: Radiographic feature of neonatal congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *64-B*:176, 1982.
52. Bertrand, P., Benard, H.-M., and Chassagne, A.: Perspectives de l'ostéotomie pelvienne dans la luxation du grand enfant et de l'adulte. Rev. Chir. Orthop., *51*:249, 1965.
53. Beyer, G.: Das Problem des operativen Zungangs zum Hüftgelenk. Brun's Beitr. Klin. Chir., *194*:44, 1957.
54. Bickel, W. H., and Breivis, J. S.: Shelf operation for congenital subluxation and dislocation of the hip. Clin. Orthop., *106*:27, 1975.
55. Bjerkreim, I.: Congenital dislocation of the hip joint in Norway. Part I. Late diagnosis CDH. Acta Orthop. Scand., *157*:1, 1974.
56. Bjerkreim, I.: Congenital dislocation of the hip joint in Norway. Part II: Detection of late cases. Acta Orthop. Scand., *157*:21, 1974.
57. Bjerkreim, I.: Congenital dislocation of the hip joint in Norway. Part III: Neonatal CDH. Acta Orthop. Scand., *157*:47, 1974.
58. Bjerkreim, I.: Congenital dislocation of the hip joint in Norway. Part IV: The incidence in southeast Norway. Acta Orthop. Scand., *157*:75, 1974.
59. Bjerkreim, I.: Congenital dislocation of the hip joint in Norway. A clinical epidemiological study. J. Oslo City Hosp., *26*:79, 1976.
60. Bjerkreim, I., Arseth, P. H.: Congenital dislocation of the hip in Norway. Acta Paediatr. Scand., 67:329, 1978.
61. Bjerkreim, I., and Van Der Hagen, C. B.: Congenital dislocation of the hip joint in Norway. Part V: Evaluation of genetic and environmental factors. Clin. Genet., 5:433, 1974.
62. Blavier, L., and Blavier, J.: Traitement de la subluxation de la hanche. Rev. Chir. Orthop., *48*:208, 1962.
63. Blix, M.: Die Länge und die Spannung des Muskels. Skand. Arch. Physiol., 3:295, 1881.
64. Blockey, N.'J.: Congenital dislocation of the hip. *In* Children's Orthopaedics—Practical Problems. London, Butterworth, 1976, pp. 71–112.
65. Blockey, N. J.: Congenital dislocation of the hip. (Editorial.) J. Bone Joint Surg., *64-B*:152, 1982.
66. Blockey, N. J.: Derotation osteotomy in the management of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *66-B*:485, 1984.
67. Bohr, H., Baadsgaard, K., and Sager, P. H.: On the development of the epiphysis of the femoral head

following dislocation of the hip joint in young rabbits. Acta Orthop. Scand., 39:280, 1968.
67a. Boal, D. K., and Schwenkter, E. P.: The infant hip: Assessment with real-time USI. Radiology, *157*:667, 1985.
68. Bolton-Maggs, B. G., and Crabtree, S. D.: The opposite hip in congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *65-B*:279, 1983.
69. Bonitz, K.-H. von: Zur Technik der Beckenosteotomie nach Salter. Osteosynthese mit dem Gabelnagel. Z. Orthop., *104*:175, 1967.
70. Bosch, J.: Die Kontrastfüllung bei der angeborenen Hüftluxation. Z. Orthop., *102*:243, 1966.
71. Bossley, C. J.: The neonatal diagnosis and treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *60-B*:286, 1978.
72. Bost, F. C., Hagey, H., Schottstaedt, E. R., and Larsen, L. J.: The results of treatment of congenital dislocation of the hip in infancy. J. Bone Joint Surg., *30-A*:454, 1948.
73. Bosworth, D. M., Ishizuke, T., and Eke, R.: Hip shelf operation in adults. J. Bone Joint Surg., *43-A*:93, 1961.
74. Bosworth, D. M., Fielding, J. W., Liebler, W. A., Ishizuka, T., and Cohen, P.: Hip shelves in children. J. Bone Joint Surg., *42-A*:1223, 1960.
75. Bradford, E. H.: Congenital dislocation of the hip. Am. J. Orthop. Surg., *7*:57, 1909.
76. Brashear, H. R.: Epiphyseal avascular necrosis and its relation to longitudinal bone growth. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1423, 1963.
77. Brattstrom, H.: Two sources of error in measurement of the anteversion angle of the femur. Acta Orthop. Scand., *32*:252, 1962.
78. Braun, F. H. T., Jones, K. L., and Smith, D. W.: Breech presentation as an indicator of fetal abnormality. J. Pediatr., *86*:419, 1975.
79. Brizard, J.: Le devenir des hanches luxables ou des luxations découvertes à la naissance. Rev. Rhum., 35:603, 1968.
80. Brookes, M.: The Blood Supply of Bone. An Approach to Bone Biology. New York, Appleton-Century-Crofts, 1971.
81. Browne, D.: Congenital deformities of mechanical origin. Proc. R. Soc. Med., 29:1409, 1936.
82. Browne, D.: Treatment of congenital dislocation of the hip. Proc. R. Soc. Med., *41*:388, 1948.
83. Browne, D.: Congenital deformities of mechanical origin. Arch. Dis. Child., *30*:37, 1955.
84. Browne, R. S.: The management of late diagnosed congenital dislocation and subluxation of the hip—with special reference to femoral shortening. J. Bone Joint Surg., *61-B*:7, 1979.
85. Browning, W. H., Rosenkrantz, H., and Tarquinio, T.: Computed tomography in congenital hip dislocation. The role of acetabular anteversion. J. Bone Joint Surg., *64-A*:27, 1982.
86. Brussatis, F.: Ergebnisse der Beckenosteotomie nach Chiari in Abhängichkeit von der Operationstechnik. Verh. Dtsch. Orthop. Ges., *54*:373, 1967.
87. Buchanan, J., Greer, R., and Cotler, J.: Management strategy for prevention of avascular necrosis during treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., 63-A:140, 1981.
88. Bucholz, R. W., and Ogden, J. A.: Patterns of ischemic necrosis of the proximal femur in nonoperatively treated congenital hip disease. *In* Proceedings of the Sixth Open Scientific Meeting of the Hip Society. St. Louis, Mosby, 1978, pp. 43–63.
89. Buehler, C. E., and Coleman, S. S.: Colonna arthroplasty for dislocation of the hip in the older child. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1799, 1972.
90. Burch, H. B.: Die Becken-Osteotomie von Chiari, theoretische Grundlagen, Hinweis auf erlebte Komplikationen und deren Verhütung. *In* Chapchal, G. (ed.): Beckenosteotomie—Pfannandachplastik. Stuttgart, Thieme, 1965.
91. Burman, M. S., and Clark, H. C.: A roentgenologic study of the hip joint of the infant in the first twelve months of life. A. J. R., *44*:37, 1940.
92. Busse, J., Gasteiger, W., and Tönnis, D.: Eine neue Methode zur röntgenologischer Beurteilung eines Hüftgelenkes—Der Hüftwert. Arch. Orthop. Unfallchir., *72*:1, 1972.
93. Butel, J., Contamin, G., and François, M.: 100 luxations congénitales de la hanche. Resultats lointains du Somerville. Ann. Chir. Infant. (Paris), *13*:159, 1972.
94. Butel, J., Pointu, J., and François, M.: Complementarité des ostéotomies fémorale et pelvienne. Leur indications dans la luxation congénitale de la hanche traitée selon la methode dite de Somerville. Rev. Chir. Orthop. 58:103, 1972.
95. Butel, J., François, M., Charignon, G., Garrel, J. F., and Faure, C.: Effets de la résection du limbus sur le développement ulterieur du toit cotyloidien. Acta Orthop. Belg., 39:598, 1973.
96. Buxton, R. A., and McCullough, C. J.: Healing of osteochondritis dissecans following congenital dislocation of the hip: Report of a case. Clin. Orthop., *147*:157, 1980.
97. Cabanac, J., Butel, J., and Contamin, G.: Traitement de la luxation congénitale de la hanche avant 5 ans suivant les principes de Somerville. Ann. Chir. Infant. (Paris), *6*:329, 1963.
98. Caffey, J., Ames, R., Silverman, W. A., Ryder, C. T., and Hough, G.: Contradiction of the congenital dysplasia-predislocation hypothesis of congenital dislocation of the hip through a study of the normal variation in acetabular angles at successive periods in infancy. Pediatrics, *17*:632, 1956.
99. Calandriello, B., and Stellini, L.: La displasia congenita dell'anca nell'eta pediatrica. Anatomia patologica. LVII Congresso della Societa Italiana di Orthopedia e Traumatologia, Bologna, Oct. 1972. Padova, La Garangola, 1972.
100. Campos da Paz, A., Jr., and Kalil, R. K.: Congenital dislocation of the hip in the newborn. A correction of clinical, roentgenographic and anatomical findings. Ital. J. Orthop. Traumatol., 2:261, 1976.
101. Canale, S. T., and Holand, R. W.: Coventry screw fixation of osteotomies about the pediatric hip. J. Pediatr. Orthop., 3:592, 1983.
102. Carlioz, H., and Filipe, G.: The natural history of the limbus in congenital dislocation of the Hip: An arthrographic study. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 247–262.
103. Carnochan, J. M.: Etiology, Pathology and Treatment of Congenital Dislocation of the Femur. New York, Wood, 1850.
104. Carter, C. O.: Genetic factors in congenital dislocation of the hip. Proc. R. Soc. Med., 56:803, 1963.
105. Carter, C. O.: Congenital dislocation of the hip. *In* Sosby, A. (ed.): Clinical Genetics: The Skeletal System. London, Butterworth, 1973, pp. 197–200.
106. Carter, C. O., and Wilkinson, J. A.: Congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *42-B*:669, 1960.
107. Carter, C. O., and Wilkinson, J. A.: Genetic and environmental factors in the etiology of congenital dislocation of the hip. Clin. Orthop., 33:119, 1964.

108. Carter, C. O., and Wilkinson, J. A.: Persistent joint laxity and congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *46-B*:40, 1964.
109. Catterall, A.: Pelvic osteotomy. *In* Rob, C., and Smith, R. (eds.): Operative Surgery. Part II. London, Butterworth, 1979, pp. 632–640.
110. Catterall, A.: Acetabular dysplasia. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 479–499.
111. Catterall, A.: What is congenital dislocation of the hip? (Editorial.) J. Bone Joint Surg., *66-B*:491, 1984.
112. Cedric, C., and Wilkinson, J.: Permanent joint laxity and congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *46-B*:40, 1964.
113. Chakirgil, G. S.: Radical reduction procedure for treatment of congenital dislocation of the hip in older children. Isr. J. Med. Sci., *16*:344, 1980.
114. Chandler, F. A.: Congenital dislocation of the hip in male infant 11 days old. J. Bone Joint Surg., *11*:546, 1929.
115. Chapchal, G.: Beckenosteotomie—Pfannendachplastik. Stuttgart, Thieme, 1965.
116. Chapchal, G.: Die Behandlung der kongenitalen Hüftdysplasie. Paediatr. Prax., *4*:111, 1965.
117. Chapchal, G.: Butée ostéoplastique ou ostéotomie du bassin? Rev. Chir. Orthop., *51*:243, 1965.
118. Chapchal, G.: Diagnostik und Indikationsstellung bei Deformitäten und Erkrankungen der kindlichen Hüfte. Ann. Paediatr., *205*:477, 1965.
119. Chapchal, G.: Orthopädische Chirurgie und Traumatologie der Hüfte. Stuttgart, Enke, 1965, p. 440.
120. Chapchal, G.: Indications for the various types of pelvic osteotomy. Clin. Orthop., *98*:111, 1974.
121. Chapchal, G. J.: The intertrochanteric osteotomy in the treatment of congenital dysplasia of the hip. Clin. Orthop., *119*:54, 1976.
122. Chapple, C. C., and Davidson, T. D.: A study of the relationship between fetal position and certain congenital deformities. J. Pediatr., *18*:483, 1941.
123. Charnley, J.: Low-Friction Arthroplasty of the Hip. Berlin, Springer, 1979, pp. 332–333.
124. Charnley, J., and Feagin, J. A.: Low-friction arthroplasty in congenital subluxation of the hip. Clin. Orthop., *91*:98, 1973.
125. Chen, R., Weissman, S. L., Salama, R., and Klinberg, M. A.: Congenital dislocation of the hip (CDH) and seasonality: The gestational age of vulnerability to some seasonal factor. Am. J. Epidemiol., 92:287, 1970.
126. Chiari, K.: Ergebnisse mit der Beckenosteotomie als Pfannendachplastik. Z. Orthop., *87*:14, 1955.
127. Chiari, K.: Die operative Behandlung am Hüftgelenk bei der angeborenen Hüftgelenksverrenkung. Wien. Med. Wochenschr., *107*:1020, 1957.
128. Chiari, K.: *In* proceedings of Societé Internationale de Chirurgie Orthopédique et de Traumatologie. Neuvième congres, Vienna, 1–7 Septembre, 1963–1964.
129. Chiari, K.: Die Beckenosteotomie in der Coxarthrose. Beitr. Orthop., *15*:163, 1968.
130. Chiari, K.: Pelvic osteotomy for hip subluxation. J. Bone Joint Surg., *52-B*:174, 1970.
131. Chiari, K.: Spätergebnisse nach Beckenosteotomie—Verhütung der Präarthrose. Z. Orthop., *112*:603, 1974.
132. Chiari, K.: Medial displacement osteotomy of the pelvis. Clin. Orthop., *98*:55, 1974.
133. Chiari, K.: Bericht über die Beckenosteotomie als Pfannendachplastik nach eigener Methode. *In* Chapchal, G. (ed.): Beckenosteotomie–Pfannendachplastik. Stuttgart, Thieme, 1975, pp. 70–75.
134. Chigot, P. L., and Labbe, G.: Allongement cervicaux après section du grand trochanter chez l'enfant. Rev. Chir. Orthop., *48*:199, 1962.
135. Chigot, P. L., and Vialas, M.: Les resultats tardifs de l'intervention de Colonna. Ann. Chir., *20*:1446, 1966.
136. Chirls, M., Litchman, H., and Robbins, H.: A traction device. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1098, 1963.
137. Chrispin, A. R., Harris, H., and Lloyd Roberts, G. C.: A method for calculating acetabular anteversion in children. Pediatr. Radiol., *7*:155, 1978.
138. Chuinard, E. G.: Early weight bearing and correction of anteversion in the treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *37-A*:229, 1955.
139. Chuinard, E. G.: Femoral osteotomy in the treatment of congenital dysplasia of the hip. Orthop. Clin. North Am., 3:157, 1972.
140. Chuinard, E. G.: Lateral roentgenography in the diagnosis and treatment of dysplasia/dislocation of the hip. Orthopedics, *1*:130, 1978.
141. Chuinard, E. G.: Perthes-like changes in congenital dislocation/dysplasia of the hip. Isr. J. Med. Sci., *16*:311, 1980.
142. Chuinard, E. G.: Femoral osteotomy in the treatment of congenital dysplasia and dislocation of the hip. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 437–478.
143. Chuinard, E. G., and Logan, N. D.: Varus-producing and de-rotational subtrochanteric osteotomy in the treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1397, 1963.
144. Chung, S. M. K.: The arterial supply of the developing proximal end of the human femur. J. Bone Joint Surg., *58-A*:961, 1976.
145. Chung, S. M. K.: Musculoskeletal manifestions of hemophilia. *In* Chung, S. M. K. (ed.): Hip Disorders in Infants and Children. Philadelphia, Lea & Febiger, 1981, pp. 277–289.
146. Chung, S. M. K., and Scholl, H. W.: The Colonna capsular arthroplasty. A long-term follow-up study of fifty-six patients. J. Bone Joint S., *53-A*:1511, 1971.
147. Clarke, J. J.: Congenital Dislocation of the Hip. London, Baillière, Tindall & Cox, 1910.
148. Cockshott, W. P.: Congenital dislocation of the hip. Br. Med. J., *1*:1427, 1960.
148a. Clarke, N. M. P., Clegg, J., and Al-Chalabi, A.: Ultrasound screening of hips at risk for CDH. Failure to reduce the incidence of late cases. J. Bone Joint Surg., *71B*:9, 1989.
148b. Clarke, N. M. P., Harcke, H. T., McHugh, P., Lee, M. S., Borns, P. F., and MacEwen, G. D.: Real-time ultrasound in the diagnosis of congenital dislocation and dysplasia of the hip. J. Bone Joint Surg., *67-B*(3):406, 1985.
149. Cohen, J.: Congenital dislocation of the hip. Case report of an unusual complication and unusual treatment. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1007, 1971.
150. Cole, W. G.: Evaluation of a teaching model for the early diagnosis of congenital dislocation of the hip. J. Pediatr. Orthop., *3*:2, 1983.
151. Coleman, C. R., Slager, K. F., and Smith, W. S.: The effect of environmental influence on the acetabular development. Surg. Forum, *9*:775, 1959.
152. Coleman, S. S.: Diagnosis of congenital dysplasia of the hip in the newborn infant. J. A. M. A., *6*:548, 1956.
153. Coleman, S. S.: Treatment of congenital dislocation of the hip in the infant. J. Bone Joint Surg., *47-A*:590, 1965.

154. Coleman, S. S.: Congenital dysplasia of the hip in the Navajo infant. Clin. Orthop., *56*:179, 1968.
155. Coleman, S. S.: The incomplete pericapsular (Pemberton) and innominate (Salter) osteotomies. A complete analysis. Clin. Orthop., *98*:116, 1974.
156. Coleman, S. S.: Salvage procedures in congenital dislocation of the hip utilizing femoral shortening. *In* The Hip: Proceedings of the Fourth Meeting of the Hip Society, 1976. St. Louis, Mosby, 1976, pp. 29-39.
157. Coleman, S. S.: Congenital Dysplasia and Dislocation of the Hip. St. Louis, Mosby, 1978.
158. Coleman, S. S.: Management of congenital dysplasia and dislocation of the hip from birth to eighteen months of age. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 181–203.
159. Coleman, S. S.: Problems and complications of Salter's innominate osteotomy. Paper presented at Pediatric Orthopedic International Seminar, Chicago, 1983.
160. Colonna, P. C.: Congenital dislocation of the hip in older subjects. J. Bone Joint Surg., *14*:277, 1932.
161. Colonna, P. C.: An arthroplastic operation for congenital dislocation of the hip—a two stage procedure. Surg. Gynecol. Obstet., *63*:777, 1936.
162. Colonna, P. C.: An arthroplastic procedure for congenital dislocation in children. J. Bone Joint Surg., *20*:604, 1938.
163. Colonna, P. C.: Arthroplasty of the hip for congenital dislocation in children. J. Bone Joint Surg., *29*:711, 1947.
164. Colonna, P. C.: Congenital dislocation of the hip in children and adults. A. A. O. S. Instruct. Course Lect., *8*:169, 1951.
165. Colonna, P. C.: Care of the infant with congenital subluxation of the hip. J. A. M. A., *166*:715, 1958.
166. Colonna, P. C.: Capsular arthroplasty for congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *35-A*:179, 1963.
167. Colton, C. L.: Chiari osteotomy for acetabular dysplasia in young subjects. J. Bone Joint Surg., *54-B*:578, 1972.
168. Compère, E. L., and Phemister, D. B.: The tibial peg shelf in congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *17*:60, 1935.
169. Compere, E. L., Garrison, M., and Fahey, J. J.: Deformities of the femur resulting from arrestment of growth of the capital and greater trochanteric epiphysis. J. Bone Joint Surg., *22*:909, 1940.
170. Compère, E. L., and Schnute, W. J.: Treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *28*:555, 1946.
171. Connolly, J. F.: Early diagnosis and misdiagnosis of congenital dislocated hip. Nebr. Med., *60*:471, 1975.
172. Conrad, M. B.: Congenital dislocation of the hip. A. A. O. S. Instruct. Course Lect., *18*:207, 1961.
173. Coon, V., Donato, G., Houser, C., and Bleck, E. E.: Normal ranges of hip motion in infants six weeks, three months and six months of age. Clin. Orthop., *110*:256, 1975.
174. Cooperman, D. R., Wallensten, R., and Stulbrey, S. D.: Post reduction avascular necrosis in congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *62-A*:247, 1980.
175. Corkery, P. H.: Congenital hip dislocation. Br. Med. J., 3:371, 1971.
176. Corrigan, C., and Segal, S.: The incidence of congenital dislocation of the hip at Island Lake, Manitoba. Can. Med. Assoc. J., *62*:535, 1950.
177. Coventry, M. B.: Total hip arthroplasty in the adult with complete congenital dislocation. *In* The Hip: Proceedings of the Fourth Meeting of the Hip Society, 1976. St. Louis, Mosby, 1976, pp. 77–87.
178. Coventry, M. B., and Harris, L. E.: Congenital muscular torticollis in infancy. Some observations regarding treatment. J. Bone Joint Surg., *41-A*:815, 1959.
179. Coventry, M. B., and Johnson, E. W.: Congenital absence of the fibula. J. Bone Joint Surg., *1*:941, 1952.
180. Cozen, L.: Some evils of fixed abduction of the hip. Clin. Orthop., *57*:203, 1968.
181. Crasselt, C.: Untersuchungen über die teratologische und sogenannten angeborene Hüftgelenksverrenkung. Beitr. Orthop. Traumatol., *15*:104, 1968.
182. Crego, C. H., Jr.: Preliminary skeletal traction in the treatment of congenital dislocation of the hip. South. Med. J., *26*:845, 1933.
183. Crego, C. H., Jr.: The use of skeletal traction as a preliminary procedure in the treatment of early congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *21*:353, 1939.
184. Crego, C. H., Jr., and Schwarzman, J. R.: Follow-up study of the early treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *30-A*:428, 1948.
185. Crelin, E. S.: An experimental study of hip stability in human newborn cadavers. Yale J. Biol. Med., *49*:109, 1976.
186. Crelin, R. Q.: Innominate osteotomy for congenital dislocation and subluxation of the hip. A follow-up study. Clin. Orthop., *98*:171, 1974.
187. Creyssel, J., and Poilleux, F.: Traitment de la luxation congénitale inveterée de la hanche chez l'adulte. Rev. Chir. Orthop., *37*:333, 1951.
188. Crock, H. V.: A revision of the anatomy of the arteries supplying the upper end of the human femur. J. Anat., *100*:77, 1965.
189. Crock, H. V.: The Blood Supply of the Lower Limb Bones in Man. Edinburgh, Livingstone, 1967.
190. Crock, H. V., and Boni, V.: The management of orthopaedic problems in hemophiliacs. A review of 21 cases. Br. J. Surg., *48*:8, 1960.
191. Crowe, J. F., Mani, V. J., and Ranawat, C.: Total hip replacement in congenital dislocation and dysplasia of the hip. J. Bone Joint Surg., *61-A*:15, 1979.
192. Cyvin, K. B.: A follow-up study of children with instability of the hip joint at birth. Clinical and radiological investigations with special reference to the anteversion of the femoral neck. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *166*:8, 1977.
193. Cyvin, K. B.: Congenital dislocation of the hip joint. Acta Paediatr. Scand. (Suppl.), *66*:262, 1977.
194. Cyvin, K. B.: Unsatisfactory results of early treatment of infants with unstable hips at birth. Acta Orthop. Scand., *48*:665, 1977.
195. Czeizel, A., Szentpetery, J., and Kellermann, M.: Incidence of congenital dislocation of the hip in Hungary. Br. J. Soc. Prevent. Med., *28*:265, 1974.
196. Czeizel, A., Szentpetery, J., Tusnady, G., and Vizkelety, T.: Two family studies of congenital dislocation of the hip after early orthopaedic screening in Hungary. J. Med. Genet., *12*:125, 1975.
197. Czeizel, A., Tusnady, G., Vaczo, G., and Vizkelety, T.: The mechanism of genetic predisposition in congenital dislocation of the hip. J. Med. Genet., *12*:121, 1975.
198. Dabadie, J.: Le depistage à la naissance de luxation congénitale de la hanche. Ann. Chir. Infant. (Paris), 7:253, 1966.

199. Dabadie, J.: Resultat de 6 ans le depistage et de traitement préventif de la luxation congénitale de la hanche. Ann. Chir. Infant., *12*:147, 1971.
200. Dabadie, J., and Lascombes, P. H.: La prévention de la luxation congénitale de la hanche en milieu obstetrical. Rev. Fr. Gynecol. Obstet., *65*:45, 1970.
201. Dall, G.: Congenital dislocation of the hip. Management at the Princess Alice Orthopaedic Hospital. S. Afr. Med. J., *56*:954, 1979.
202. Dal Monte, A., Soncini, G., and Valdiserri, L.: Acetabuloplasty by triple pelvic osteotomy: Indications and surgical technique. Ital. J. Orthop. Traumatol., *6*:5, 1980.
203. Davies, S. J. M., and Walker, G.: Problems in the early recognition of hip dysplasia. J. Bone Joint Surg., *66-B*:479, 1984.
204. Day, R. B.: Congenital dysplasia of the hip in the newborn. A second look. J. Maine Med. Assoc., *66*:206, 1975.
205. Debrunner, A. M.: Kongenitale Hüftgelenksluxation. Ther. Umsch., *25*:538, 1968.
206. Debrunner, H. U.: Die Früherkennung der sogenannten angeborenen Hüftgelenkverrenkung bei der gezelten Reihenuntersuchung. Schweiz. Med. Wochenschr., *94*:1624, 1964.
207. Dega, W.: Ricerche anatomiche e meccaniche sull'anca fetale rivolte a chiarire l'etologie e la patogenesi della lussazione congenita. Chir. Organi Mov., *18*:425, 1933.
208. Dega, W.: Surgical treatment of congenital dislocation of the hip in children. J. Bone Joint Surg., *40-A*:725, 1958.
209. Dega, W.: Surgical intervention in the treatment of CDH in the child. International Expert Conference, 9th Congress, S.I.C.O.T., Vienna, 1963.
210. Dega, W.: Die anatomische und funktionelle Restitution des kongenital luxierten Hüftgelenkes durch ein einzeitiges Operationsverfahren. Arch. Orthop. Unfallchir., *60*:16, 1966.
211. Dega, W.: Transiliac osteotomy in the treatment of congenital hip dysplasia. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *39*:601, 1974.
212. Dega, W.: Der Megatrochanter in der Behandlung der angeborenen Hüftluxation. Z. Orthop., *115*:492, 1977.
213. Dega, W.: Development and clinical importance of the dysplastic acetabulum. Prog. Orthop. Surg., *2*:47, 1978.
214. Denton, J. R., and Ryder, C. T.: Radiographic follow-up of Salter innominate osteotomy for congenital dysplasia of the hip. Clin. Orthop., *98*:210, 1974.
215. Denuce, M.: Luxation congénitale de la hanche. Opération de Hoffa. Rev. Orthop., *4*:108, 1893.
216. Desche, P., Courtois, B., Carlioz, H., and Scott, P. J.: Symposium on an experience in screening dislocatable hips. Ann. Orthop. Ouest, 9, 1977.
217. DeWaal Malefijt, M. C., Hoogland, T., and Nielsen, H. K. L.: Chiari osteotomy in the treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip. J. Bone Joint Surg., *64-A*:996, 1982.
218. Dickerson, R. C.: Congenital subluxation of the hip. Pediatrics, *41*:977, 1968.
219. Dickson, F. D.: The shelf operation in the treatment of congenital dislocation of the hip. Surg. Gynecol. Obstet., *55*:81, 1932.
220. Dickson, F. D.: The shelf operation in the treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *17*:43, 1935.
221. Dimon, J. H., III: Observation of the gluteal fold in hip dysplasia. Clin. Orthop., *103*:19, 1974.
222. Dogonadze, M. A.: Zur Atropathogenese angeborener Luxationshüften (Hüftdysplasie). Beitr. Orthop. Traumatol., *20*:151, 1973.
223. Dogonadze, M. A., Kandelaki, T. A., and Bolkwadse, T. W.: Der Ostrogenstoffwechsel bei der angeborenen Hüftluxation. Beitr. Orthop., *21*:100, 1974.
224. Dooley, B. J.: Osteochondritis in congenital dislocation and subluxation of the hip. J. Bone Joint Surg., *46-B*:198, 1964.
225. Dorr, W. M.: Erfahrungen mit dem Riemenbugel nach Pavlik in der Behandlung der sog angeborenen Hüftgelenksluxation und ihre Vorstufen. Z. Orthop., *101*:535, 1966.
226. Dorr, W. M.: Zur Frühest- und Frühdiagnose der sogenannten angeborenen Hüftgelenksluxation. Dtsch. Med. Wochenschr., *91*:168, 1966.
227. Dorr, W. M.: Zur offenen Reposition nach Ludloff. Verh. Dtsch. Orthop. Ges., *54*:370, 1968.
228. Dreyer, J., and Pingel, P.: Unsere Erfahrungen bei der Hüftarthrose mit Beckenosteotomie und Kreuzplatte. Arch. Orthop. Unfallchir., *66*:310, 1969.
229. Dubousset, J.: Les ostéotomies du bassin dans le traitement de la luxation congénitale de la hanche chez l'enfant et l'adolescent. Rev. Chir. Orthop. (Suppl. 11), *61*:313, 1975.
230. Duda, E., Branik, G., and Huziek, E.: Abduktionsapparat zur Nachbehandlung der angeborenen Hüftluxation. Z. Orthop., *107*:525, 1970.
231. Dunaj, W.: Microscopic structure of articular capsule, ligamentum teres and articular cartilage of femoral head in congenital dislocation of the hip. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *35*:459, 1970.
232. Dunaj, W.: The myogenic factor in the development of congenital dislocation of the hip. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *35*:331, 1970.
233. Dunlap, K., Shands, A. R., Jr., Hollister, L. C., Jr., Gail, J. S., and Streit, H. A.: A new method for the determination of torsion of the femur. J. Bone Joint Surg., *35-A*:289, 1953.
234. Dunn, D. M.: Anteversion of the neck of the femur. J. Bone Joint Surg., *34-B*:181, 1952.
235. Dunn, H. K., and Hess, W. E.: Total hip reconstruction in chronically dislocated hips. J. Bone Joint Surg., *58-A*:838, 1976.
236. Dunn, P. M.: The influence of the intrauterine environment in the causation of congenital postural deformities, with special reference to congenital dislocation of the hip. M.D. Thesis, Gainsborough University, 1967.
237. Dunn, P. M.: Congenital dislocation of the hip (CDH): Necropsy studies at birth. Proc. R. Soc. Med., *62*:1034, 1969.
238. Dunn, P. M.: Congenital dislocation of the hip and congenital renal anomalies. Arch. Dis. Child., *46*:878, 1971.
239. Dunn, P. M.: Congenital postural deformities: Further perinatal associations. Proc. R. Soc. Med., *67*:1174, 1974.
240. Dunn, P. M.: Congenital postural deformities. Br. Med. Bull., *32*:71, 1976.
241. Dunn, P. M.: Perinatal observations on the etiology of congenital dislocation of the hip. Clin. Orthop. *119*:11, 1976.
242. Dunn, P. M.: The anatomy and pathology of congenital dislocation of the hip. Clin. Orthop., *119*:23, 1976.
243. Dupuytren, J.: Memoire sur un déplacement original de la tête des fémurs. Rep. Gen. Anat. Physiol., 2:151, 1826; Leçons Orales de Clinique Chirurgie Paris, *1*:3, 1833 (as cited by Hass, J.: Congenital Dislocation of the Hip. Springfield, Thomas, 1951).

244. Dykes, R. G.: Congenital dislocation of the hip in Southland. N.Z. Med. J., *81*:467, 1975.
245. Ebach, G.: Bisherige Erfahrungen mit der Beckenosteotomie, nach Chiari. Z. Orthop., *102*:262, 1966.
246. Eberhardt, H.: Eine Methode zur Frühbehandlung der Schenkelhalsfehlstellung bei kongenitalen Hüftluxationen. Arch. Orthop. Unfallchir., 55:306, 1963.
247. Edelson, J. G., Hirsch, M., Weinberg, H., Attar, D., and Barmier, E.: Congenital dislocation of the hip and computerised axial tomography. J. Bone Joint Surg., *66-B*:472, 1984.
248. Edelstein, J.: Congenital dislocation of the hip in the Bantu. J. Bone Joint Surg., *48-B*:397, 1966.
249. Edgren, W.: Coxa plana. A clinical and radiological investigation with particular reference to the importance of the metaphyseal changes for the final shape of the proximal part of the femur. Acta Orthop. Scand., Suppl. 84, 1965.
250. Editorial: Congenital dislocation of the hip. Br. Med. J., *4*:371, 1967.
251. Edwards, J. H.: Familial predisposition in man. Brit. Med. Bull., *25*:84, 1969.
252. El-Adwar, L. I.: A review of the aetiology of congenital dislocation of the hip. Egypt. Orthop. J., *6*:43, 1971.
253. Elftmann, H.: Biomechanics of muscle with particular application to studies in gait. J. Bone Joint Surg., *48-A*:363, 1966.
254. Ellis, G. V.: An account of an instance of remarkable deformity of the lower limbs. Med. Chir. Trans., *36*:439, 1853.
255. Emneus, H.: Some new aspects of the treatment of congenital dislocation of the hip (CDH) according to Palmen-Von Rosen. Acta Orthop. Scand., *37*:311, 1966.
256. Emneus, H.: A note on the Ortolani-Von Rosen-Palmen treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *50-B*:537, 1968.
257. Emneus, H.: Brief contributions to the subject. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *130*:56, 1970.
258. Emneus, H., and Undeland, K.: A 4-year prospective study of two different therapeutic regimens for newborns with CDH. Acta Orthop. Scand., *42*:457, 1971.
259. Ender, A.: Die Behandlung der Hüftdysplasie bzw. Luxationshüfte und ihre Ergebnisse an der Orthopädischen Abteilung der Krankenanstalten Hubertusburg seit ihrem Bestehen. Beitr. Orthop. Traumatol., *17*:135, 1970.
260. Endler, F.: Wirkungsprinzipien und Ergebnisse der Beckenosteotomie bei kongenitaler Hüftluxation. Wien. Med. Wochenschr., *122*:408, 1972.
261. Engler, J.: Vorlaufige Behandlungsergebnisse bei Kindern mit in der ersten Lebenswoche festgestelltem Ortolani-Phänomen. Dtsch. Gesund., *22*:1511, 1967.
262. Endo, M., Iinuma, T. A., Umegaki, Y., Tateno, Y., Tanaka, H., and Tsuchiya, K.: Automated diagnosis of congenital dislocation of the hip. Radiology, *122*:25, 1977.
263. Eppright, R. H.: Dial osteotomy of the acetabulum in the treatment of dysplasia of the hip. J. Bone Joint Surg., *57-A*:1172, 1975.
264. Eriksson, U., James, U., and Wilkstrom, G.: The angle of anteversion and the neckshaft angle in children—a roentgenological and clinical study. Acta Soc. Med. Ups., *75*:229, 1970.
265. Estève, R.: Congenital dislocation of the hip. A review and assessment of results of treatment with special reference to frame reduction as compared with manipulative reduction. J. Bone Joint Surg., *42-B*:253, 1960.
266. Eulert, J.: Repositionstechnik der sog. angeborenen Hüftluxation nach der Methode Hoffmann-Daimler. Z. Orthop., *115*:641, 1977.
267. Ewald, F. C., and Hirohashi, K.: Effect of distal transfer of the greater trochanter in growing animals. J. Bone Joint Surg., 55-A:1064, 1973.
267a. Exner, G. U.: Ultrasound screening for hip dysplasia in neonates. J. Pediatr. Orthop., 8:656, 1988.
268. Eyre-Brook, A. L.: Treatment of congenital dislocation or subluxation of the hip in children over the age of three years. J. Bone Joint Surg., *48-B*:682, 1966.
269. Eyre-Brook, A. L.: Some aspects of congenital dysplasia of the hip. Ann. R. Coll. Surg. Eng., *43*:1, 1968.
270. Eyre-Brook, A. L., Jones, D. B., and Harris, F. C.: Pemberton's acetabuloplasty for congenital dislocation or subluxation of the hip. J. Bone Joint Surg., *60-B*:18, 1978.
271. Faber, A.: Erbbiologische Untersuchungen über die Anlage zur "angeborenen" Hüftverrenkung. Z. Orthop., *66*:140, 1937.
272. Faber, U.: Untersuchungen über Spätergebnisse bei totaler angeborener Hüftluxation. Arch. Orthop. Unfallchir., 59:86, 1966.
273. Fabry, G., MacEwen, G. D., and Shands, A. R.: Torsion of femur. A follow-up study in normal and abnormal conditions. J. Bone Joint Surg., *55-A*:1726, 1973.
274. Fairbank, H. A. T.: Operative treatment of dislocated hips. Proc. R. Soc. Med., 3:15, 1922.
275. Fairbank, H. A. T.: Late results of treatment of congenital dislocation of the hip. Br. J. Surg., *10*:24, 1922.
276. Fairbank, H. A. T.: Congenital dislocation of the hip with special reference to the anatomy. Br. J. Surg., *17*:380, 1930.
277. Fairbank, H. A. T.: Early diagnosis of congenital dislocation of the hip. Br. Med. J., *1*:607, 1939.
278. Farkas, A.: The mechanics of the formation of the "secondary acetabulum" in congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *20*:885, 1938.
279. Farmer, A. W., and Laurin, C. A.: Congenital absence of the fibula. J. Bone Joint Surg., *42-A*:1, 1960.
280. Farrell, B. P., and Howorth, M. B.: Open reduction in congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *17*:35, 1935.
281. Fellander, M.: Introduction. *In* Prevention of congenital dislocation of the hip joint in Sweden. Efficiency of early diagnosis and treatment. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *130*:8, 1970.
282. Fellander, M.: General discussion. *In* Prevention of congenital dislocation of the hip joint in Sweden. Efficiency of early diagnosis and treatment. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *130*:59, 1970.
283. Fellander, M., Gladnikoff, H., and Jacobsson, E.: Instability of the hip in the newborn. Classification for selective treatment, pathogenesis of the dislocation and complications. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *130*:35, 1970.
284. Felts, W. J. L.: The prenatal development of the human femur. Am. J. Anat., *94*:1, 1954.
285. Ferguson, A. B., Jr.: Primary open reduction of congenital dislocation of the hip using a median adductor approach. J. Bone Joint Surg., 55-A:671, 1973.
286. Ferguson, A. B., Jr.: Primary recognition and treatment of congenital dislocation of the hip. Pediatr. Ann., 5:222, 1976.
287. Ferguson, A. B., Jr.: Treatment of congenital dislo-

cation of the hip in infancy using the medial approach. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 283–293.

288. Ferguson, A. B., Jr., and Howorth, M. B.: Slipping of the upper femoral epiphysis. A study of seventy cases. J. A. M. A., 97:1867, 1931.
289. Fernandez, C. I.: La Cirugia del Acetabulo en la Luxacion Congenita de la Cadera. Valencia, Editorial Facta, 1965, pp. 77–87.
290. Ferre, R. L., and Schachter, S.: Congenital dislocation of the hip. Innominate osteotomy. Clin. Orthop., 98:183, 1974.
291. Ferrer-Torrelles, M., and Ceballos, T.: Embryology of the hip in relation to congenital dislocation. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 1–25.
292. Fettweis, E.: Sitz-Hock-Stellungsgips bei Hüftgelenksdysplasien. Arch. Orthop. Unfallchir., *63*:38, 1968.
293. Fettweis, E.: Über Entstehung und Verhütung pathologischer Valgitaten und Antetorsionen des Schenkelhalses beim Hüftluxationsleiden. Z. Orthop., *102*:221, 1970.
294. Fettweis, E.: Erwiderung auf die Bemerkungen von H. Mau über die Arbeit des Verfassers "Zur Prophylaxe des kindlichen Hüftlusxationsleidens." Z. Orthop., *110*:272, 1972.
295. Fettweis, E.: Das Hüftluxationsleiden bei in Beckendlage Angeboren Kindern. Zur. Pathogenese Bedeutung fur des Luxationsproblem. Z. Orthop., *111*:168, 1973.
296. Fettweis, E.: Die Behandlung der kongenitalen Hüftgelenksdysplasie mit dem Sitz-Hock-Gips. 63. Kongress der deutschen Gesellschaft fur Orthopädie und Traumatologie. Z. Orthop., *115*:648, 1977.
297. Fevre, M. M.: Resultats de l'enquête sur le depistage et le traitement préventif des luxations congénitales de la hanche dans Le Finistère. Pédiatrie, *21*:849, 1966.
298. Fevre, M. M.: Une prophylaxie de la luxation "congénitale" de la hanche pourrait elle supprimer en France ce veritable fléau? Bull. Acad. Med. (Paris), *150*:87, 1966.
299. Fevre, M. M.: Depistage, prophylaxie et traitement précoce des luxations de la hanche. Bull. Acad. Med. (Paris), *151*:273, 1967.
300. Finley, H. V. L., Mandsley, R. H., Bushfield, P. I.: Dislocatable hip and dislocated hip in the newborn infant. Br. Med. J., *4*:377, 1967.
301. Fisher, R. L., and Cary, J. M.: Avascular necrosis complicating congenital dislocation of the hip. Course, prognosis and orthopedic management. Int. Orthop., *2*:229, 1978.
302. Fisher, R. L., Duncan, A. S., and Bronzino, J. D.: The application of axial transverse tomography to the measurement of femoral anteversion. Clin. Orthop., *86*:6, 1972.
303. Flinchum, D.: Shelf reconstruction for hip dysplasia. South. Med. J., 72:1512, 1979.
304. Floman, Y., and Niska, M.: Dislocation of the hip joint complicating repeated hemarthrosis in hemophilia. J. Pediatr. Orthop., *3*:1, 1983.
305. Frank, G. R., and Michael, H. R.: Treatment of congenital dislocation of the hip: Results obtained with the Pemberton and Salter osteotomies. South. Med. J., *60*:975, 1967.
306. Frankel, V. H., and Burstein, A. H.: Orthopaedic Biomechanics. Philadelphia, Lea & Febiger, 1970, p. 25.
307. Fredensborg, N.: Congenital dislocation of the hip (M.D. Thesis). Lund, Sweden, Lund University, 1975.
308. Fredensborg, N.: Observations in children with congenital dislocation of the hip. Acta Orthop. Scand., *47*:175, 1976.
309. Fredensborg, N.: Overdiagnosis of congenital dislocation of the hip. Clin. Orthop., *119*:89, 1976.
310. Fredensborg, N.: The CE angle of normal hips. Acta Orthop. Scand., *47*:403, 1976.
311. Fredensborg, N.: The results of early treatment of typical congenital dislocation of the hip in Malmo. J. Bone Joint Surg., *58-B*:272, 1976.
312. Fredensborg, N.: Congenital dislocation of the hip. Results of early diagnosis and treatment in Malmo. Int. Orthop. (S.I.C.O.T.), *1*:101, 1977.
313. Fredensborg, N., and Nilsson, B. E.: The effect of early diagnosis of congenital dislocation of the hip. Acta Paediatr. Scand., *65*:323, 1976.
314. Fredensborg, N., and Nilsson, B. E.: Menarcheal age in girls with congenital dislocation of the hip. Acta Paediatr. Scand., *66*:241, 1977.
315. Frejka, B.: Praventation der angeborenen Hüftgelenksluxation durch das Abduktionspolster. Wien. Med. Wochenschr., *91*:523, 1941.
316. Froelich, R.: Zur Profylaxe der angeborenen Hüftverrenkung. Z. Orthop. Chir., *56*, 1932.
317. Frost, H. M.: A chondral modeling theory. Calcif. Tissue Int., *28*:181, 1979.
318. Fuhrman, H.: Spätergebnisse nach Chiarischer Beckenosteotomie. Z. Orthop., *110*:956, 1972.
319. Gaenslen, F. J.: The Schanz subtrochanteric osteotomy for irreducible dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *17*:76, 1935.
320. Gage, J. R., and Cary, J. M.: The effects of trochanteric epiphyseodesis on growth of the proximal end of the femur following necrosis of the capital femoral epiphysis. J. Bone Joint Surg., *62-A*:785, 1980.
321. Gage, J. R., and Winter, R. B.: Avascular necrosis of the capital femoral epiphysis as a complication of closed reduction of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *54-A*:373, 1972.
322. Gallien, R., Bertin, D., and Lirette, R.: Salter procedure in congenital dislocation of the hip. J. Pediatr. Orthop., *4*:427, 1984.
323. Gardner, E.: Prenatal development of the human hip joint, femur and hip bone. A. A. O. S. Instruct. Course Lect., *21*:1, 1972.
324. Gardner, E., and Gray, D. J.: Prenatal development of the human hip joint. Am. J. Anat., *87*:163, 1950.
325. Geiser, M.: Behandlungsergebnisse bei frühzeitig diagnostizierter typischer kongenitaler Hüftluxation. Z. Orthop., *113*:67, 1975.
326. Getz, B.: The hip joint in Lapps. Acta Orthop. Scand., Suppl. 22, 1955.
327. Ghormley, R. K.: Use of the anterior superior spine and crest of ilium in surgery of the hip joint. J. Bone Joint Surg., *13*:784, 1931.
328. Gibson, D. A.: Congenital dislocation of the hip. A review of adults treated in childhood. Can. J. Surg., *10*:288, 1967.
329. Gibson, P. H., and Benson, M. K. D.: Congenital dislocation of the hip. Review at maturity of 147 hips treated by excision of the limbus and derotation osteotomy. J. Bone Joint Surg., *64-B*:169, 1982.
330. Gilbert, R. J.: The Chiari procedure for acetabular insufficiency. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1538, 1974.
331. Gill, A. B.: Operation for old or irreducible congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *10*:696, 1928.
332. Gill, A. B.: Plastic construction of an acetabulum in

congenital dislocation of the hip—the shelf operation. J. Bone Joint Surg., *17*:48, 1935.
333. Gill, A. B.: An evaluation of present day methods of dealing with congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *18*:487, 1936.
334. Gill, A. B.: End results of bloodless reduction of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., 25:1, 1943.
335. Gill, A. B.: The end results of early treatment of congenital dislocation of the hip. With an inquiry into the factors that determine the results. J. Bone Joint Surg., *30-A*:442, 1948.
336. Gill, A. B.: Progress in orthopaedic surgery for 1946: Congenital dislocation of the hip. Arch. Surg., *58*:236, 1949.
337. Gillespie, R., and Torode, I.: Classification and management of congenital abnormalities of the femur. J. Bone Joint Surg., *65-B*:447, 1983.
338. Gilmour, J.: Adolescent deformities of the acetabulum. Br. J. Surg., *26*:670, 1938.
339. Gilmour, J.: Relationship of acetabular deformity to spontaneous osteo-arthritis of the hip joint. Br. J. Surg., *26*:700, 1939.
340. Glauber, A.: Die Funktion und pathomechanische Rolle des Musculus iliopsoas in der Entwicklung der kongenitalen Hüftgelenkverrenkung. Beitr. Orthop. Traumatol., *15*:54, 1968.
341. Glauber, A.: Treatment of the dysplastic hip with Pavlik's bandage. J. Bone Joint Surg., *53-B*:152, 1971.
342. Glauber, A., and Vizkelety, T.: Ergebnisse der Behandlung der angeborenen Hüftgelenks-luxation mit dem Riemenbugel nach Pavlik. Z. Orthop., *110*:108, 1972.
343. Glauber, A., Vizkelety, T., and Szepesi, K.: Die Rolle des M. iliopsoas im Pathomechanismus der sog. angeborenen Hüftluxation. Arch. Orthop. Unfallchir., *62*:291, 1967.
344. Gob, A.: Diagnostik der angeborenen Hüftgelenkluxation. Med. Klin. *62*:1041, 1967.
345. Gob, A.: Therapie der angeborenen Hüftgelenkluxation. Med. Klin., *62*:1090, 1967.
346. Gofton, J. P.: Studies in osteoarthritis of the hip. Part III. Congenital subluxation and osteoarthritis of the hip. Can. Med. Assoc. J., *104*:911, 1971.
347. Gold, R. H., and Amstutz, H.: Surgical procedures for congenital dislocation of the hip. Radiol. Clin. North Am., *13*:123, 1975.
348. Golfieri, G., Vianello, A., Buzzi, F., and Aluigi, A.: La displasie congénitale de la hanche dans le nouveau-né: Diagnostique et prophylaxie therapeutique. Clin. Pediatr. (Bologna), *50*:136, 1968.
349. Good, C., and Walker, G.: The hip in the molded baby syndrome. J. Bone Joint Surg., *66-B*:491, 1984.
350. Goodrich, E.: Routine examination of newborn infants for congenital dislocated hips. J.A.M.A., *226*:1119, 1973.
351. Gordon, G. C.: Congenital Deformities. Edinburgh, Livingstone, 1961.
352. Gore, D. R.: Iatrogenic avascular necrosis of the hip in young children. A review of six cases. J. Bone Joint Surg., *56-A*:493, 1974.
353. Graf, R.: The diagnosis of congenital hip-joint dislocation by the ultrasonic compound treatment. Arch. Orthop. Trauma. Surg., 97:117, 1980.
354. Graf, R.: New possibilities for the diagnosis of congenital hip joint dislocation by ultrasonography. J. Pediatr. Orthop., 3:354, 1983.
354a. Graf, R.: The ultrasonic image of the acetabular rim in infants. Arch. Orthop. Traumat. Surg., 99:35, 1981.
355. Grech, P.: Video-arthrography in hip dysplasia. Clin. Radiol., *23*:202, 1972.
356. Grech, P.: Hip Arthrography. London, Chapman & Bell, 1977.
357. Green, N. E., and Griffin, P. P.: Hip dysplasia associated with abduction contracture of the contralateral hip. J. Bone Joint Surg., *64-A*:1273, 1982.
358. Greenwald, A. S., and Hayes, D. W.: Weight-bearing areas in the human hip joint. J. Bone Joint Surg., *54-B*:157, 1972.
359. Gregersen, H. S.: Congenital dislocation of the hip. Acta Orthop. Scand., *40*:53, 1969.
360. Griffin, P. P.: Pitfalls of early treatment of congenital dislocation of the hip and causes of failure. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 205–213.
360a. Grissom, L. E., Harcke, H. T., Kumar, S. J., Bassett, G. S., and MacEwen, G. D.: Ultrasound evaluation of hip position in the Pavlik harness. J. Ultrasound Med., *7*:1, 1988.
361. Gross, F.: Ergebnisse nach Colonnascher plastik. Z. Orthop., *110*:988, 1972.
362. Gruca, A.: Surgical critique of late reconstructive procedures for congenital dislocation of the hip. Chir. Narzadow Ruchu Orthop. Pol., *34*:459, 1969.
363. Gualtieri, G., Gualtieri, I., and Capelli, A.: Derotation varicizing osteotomy (in children between 5 and 10 years of age). Ital. J. Orthop. Traumatol., *6*:53, 1980.
364. Haas, S. L.: Pin fixation in dislocation at the hip joint. J. Bone Joint Surg., *14*:346, 1932.
365. Haas, S. S., Epps, C. H., and Adams, J. P.: Normal range of hip motion in the newborn. Clin. Orthop., *91*:114, 1973.
366. Haike, H., Breuckmann, G., and Schultze, H.: Ein Beitrag zur operativen Behandlung der sogenannten kongenitalen Hüftluxation. Arch. Orthop. Unfallchir., *66*:277, 1969.
367. Haines, R. W.: Cartilage canals. J. Anat., *68*:45, 1933.
368. Hallopeau, P.: Traitement de la luxation congénitale irréducible et douloureuse par une greffe d'os mort. Bull. Mem. Soc. Chir. Paris, *49*:1198, 1923.
369. Hamacher, P.: Die Problematik der Beckenosteotomie nach Salter. Z. Orthop., *103*:454, 1967.
370. Hansson, G.: Neonatal hip instability in Goteborg, Sweden, between 1961 and 1970 (Thesis). Göteborg, Sweden, University of Göteborg, 1980.
371. Hansson, G., Nachemson, A., and Palmen, K.: Screening of children with congenital dislocation of the hip joint on the maternity wards in Sweden. J. Pediatr. Orthop., 3:271, 1983.
372. Hansson, L. I., Olsson, T. H., Selvik, G., and Sunden, G.: A roentgen stereophotogrammetric investigation of innominate osteotomy (Salter). Acta Orthop. Scand., *49*:68, 1978.
373. Harris, L. E., Lipscomb, P. R., and Hodgson, J. R.: Early diagnosis of congenital dislocation of the hip. Value of an abduction test. J.A.M.A., *173*:229, 1960.
374. Harris, N. H.: A method of measurement of femoral neck anteversion and a preliminary report on its practical application. J. Bone Joint Surg., *47-B*:188, 1965.
375. Harris, N. H.: Acetabular growth potential in congenital dislocation of the hip and some factors upon which it may depend. Clin. Orthop., *119*:99, 1976.
376. Harris, N. H., and Wilson, D. W.: Significance of femoral neck anteversion and the neck-shaft angle in the management of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *52-B*:775, 1970.

377. Harris, N. H., Lloyd-Roberts, G. C., and Gallien, R.: Acetabular development in congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *57-B*:46, 1975.
378. Harris, W. H., Crothers, O. D., and Oh, I.: Autogenous bone grafting using the femoral head to correct severe acetabular deficiency for the total hip replacement. *In* The Hip: Proceedings of the Fourth Open Scientific Meeting of the Hip Society, St. Louis, Mosby, 1976, p. 161.
379. Harrison, T. J.: Development of the acetabulum in the rat. Part I. J. Anat., 95:12, 1961.
380. Harrison, T. J.: Development of the acetabulum in the rat. Part II. J. Anat., 92:483, 1958.
381. Harrison, T. J.: Development of the acetabulum in the rat. Part III. J. Anat., *92*:483, 1958.
382. Harrold, A. J.: Problems in congenital dislocation of the hip. Br. Med. J., *1*:1071, 1977.
383. Hart, V. L.: Primary genetic dysplasia of the hip with and without classical dislocation. J. Bone Joint Surg., *24*:753, 1942.
384. Hart, V. L.: Congenital dislocation of the hip joint: Relationship between subluxation and congenital dislocation. J. Bone Joint Surg., *31-A*:357, 1949.
385. Hart, V. L.: Congenital dislocation of the hip in the newborn and in early postnatal life. J.A.M.A., *43*:1299, 1950.
386. Hart, V. L.: Congenital Dysplasia of the Hip Joint and Sequelae in the Newborn and Early Postnatal Life. Springfield, Ill., Thomas, 1952.
387. Hass, J.: A subtrochanteric osteotomy for pelvic support. J. Bone Joint Surg., *25*:281, 1943.
388. Hass, J.: Congenital Dislocation of the Hip. Springfield, Ill., Thomas, 1951.
389. Hass, J.: Can congenital dislocation of the hip be prevented? N.Y. State J. Med., *58*:847, 1958.
390. Hass, J., and Hass, R.: Arthrochalasis multiplex congenita. J. Bone Joint Surg., *50-A*:663, 1958.
391. Helms, C. A., Moon, K. L., Jr., Genant, H. K., and Chafetz, N.: Magnetic resonance imaging: Skeletal application. Orthopedics, 7:1429, 1984.
392. Henriksson, L.: Measurement of femoral neck anteversion and inclination. A radiographic study in children. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *186*:1, 1980.
393. Hensinger, R. N.: Congenital dislocation of the hip. CIBA Clin. Symp., *31*:3, 1979.
394. Hensinger, R. N.: Treatment in early infancy: Birth to two months. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 159–171.
395. Hernandez, R. J.: Evaluation of congenital hip dysplasia and tibial torsion by computed tomography. J. Comput. Tomogr., 7:101, 1983.
396. Hernandez, R. J.: Concentric reduction of the dislocated hip: Computed tomographic evaluation. Radiology, *150*:266, 1984.
397. Hernandez, R. J., Tachdjian, M. O., and Dias, L. S.: Hip CT in congenital dislocations: Appearance of tight iliopsoas tendon and pulvinar hypertrophy. A.J.R., *139*:335, 1982.
398. Hernandez, R. J., Tachdjian, M. O., Poznanski, A. K., and Dias, L. S.: CT determination of femoral torsion. A.J.R., *137*:97, 1981.
399. Herold, H. Z.: Avascular necrosis of the femoral head in children under the age of three. Clin. Orthop., *126*:193, 1977.
400. Herold, H. Z.: Avascular necrosis of the femoral head due to malposition in untreated congenital dislocation of the hip. Int. Orthop., 2:293, 1979.
401. Herold, H. Z.: Avascular necrosis of the femoral head in congenital dislocation of the hip. Isr. J. Med. Sci., *16*:295, 1980.
402. Herold, H. Z.: Unilateral congenital hip dislocation with contralateral avascular necrosis. Clin Orthop., *148*:196, 1980.
403. Herold, H. Z., and Daniel, D.: Reduction of neglected congenital dislocation of the hip in children over the age of six years. J. Bone Joint Surg., *61-B*:1, 1979.
404. Heusner, L.: Über die angeborene Hüftluxation. Z. Orthop. Chir., *10*:571, 1902.
405. Hey-Groves, E. W.: Some contributions to the reconstructive surgery of the hip. Br. J. Surg., *14*:486, 1927.
406. Hey-Groves, E. W.: The treatment of congenital dislocation of the hip joint. *In* Milford, H. (ed.): The Robert Jones Birthday Volume. London, Oxford University, 1928, p. 73.
407. Heyman, C. H.: Long term results following a bone-shelf operation for congenital and some other dislocations of the hip in children. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1113, 1963.
408. Hiertonn, T., and James, U.: Congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *50-B*:542, 1968.
409. Hilgenreiner, H.: Zur Frühdiagnose und Frühbehandlung der angeborenen Hüftgelenkverrenkung. Med. Klin., *21*:1385, 1952.
410. Hippocrates: The Genuine Works of Hippocrates. (Translated by Adams.) London, Baillière, 1937.
411. Hirsch, C., and Scheller, S.: Results of treatment from birth of unstable hips. A clinical and radiographic 5-year follow-up. Clin. Orthop., *62*:162, 1969.
412. Hirsch, C., and Scheller, S.: Results of treatment from birth of unstable hips. A 5-year follow-up. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *130*:25, 1970.
413. Hjelmstedt, A., and Asplund, S.: Congenital dislocation of the hip: A biomechanical study in autopsy specimens. J. Pediatr. Orthop., 3:491, 1983.
414. Hjelmstedt, A., Asplund, S., and Rauschning, W.: Cryodissection and cryosectioning in biomechanical studies on congenital dislocation of the hip. Anat. Clin., *4*:13, 1982.
415. Hoaglund, F. T., Yau, A. C. M. C., and Wong, W. L.: Orthoarthritis of the hip and other joints in South Chinese in Hong Kong. Incidence and related factors. J. Bone Joint Surg., 55-A:545, 1973.
416. Hoaglund, F. T., Kalamchi, A., Poon, R., Chow, S. P., and Yau, A. C. M. C.: Congenital dislocation hip and dysplasia in South Chinese. Int. Orthop., *4*:243, 1981.
417. Hodgson, A. R.: Congenital dislocation of the hip. Br. Med. J., 2:647, 1961.
418. Hoffman, D. V., Simmons, E. H., and Barrington, T. W.: The results of the Chiari osteotomy. Clin. Orthop., 98:162, 1974.
419. Hoffmann-Daimler, S.: Ergebnisse und Konsequenzen der funktionellen Methode zur Behandlung der sogenannten angeborenen Hüftluxation. Z. Orthop., *102*:569, 1967.
420. Holland, C.: Zur Technik der varisierenden und derotierenden intertrochanteren Femurosteotomie mit gleitlaschen Fixation bein kindlichen Luxationhüften. Z. Orthop., *100*:293, 1965.
421. Hommel, H.-J. von: Zur problematik der teratologischen Hüftluxation. Beitr. Orthop. Traumatol., *13*:481, 1966.
422. Hopf, A.: Eine biologische Methode zur Pfannengestaltung bei der Hüftdysplasie der Jugendlichen und Erwachsenen. *In* Verh. D.G.O.T. 52. Kongress, Stuttgart, 1965. Stuttgart, Enke, 1966, p. 420.
423. Hopf, A.: Hüftpfannenverlagerung durch doppelte Beckenosteotomie zur Behandlung der Hüftgelenks-

dysplasie und Subluxation bei Jungendlichen und Erwachsenen. Z. Orthop., *101*:559, 1966.
424. Hopf, A.: Podiumsdiskussion zur Beckenosteotomie. *In* Verh. D.G.O.T. 56. Kongress, Wien, 1969. Stuttgart, Enke, 1970, p. 223.
425. Hopkins, J.: Neonatal hip examination screening. J. Bone Joint Surg., *57-B*:256, 1975. (Abstr.)
426. Howe, W. W., Jr., Lacey, T., II, and Schwartz, R. P.: A study of the gross anatomy of the arteries supplying the proximal portion of the femur and the acetabulum. J. Bone Joint Surg., *32-A*:856, 1950.
427. Howorth, B.: Development of present knowledge of congenital displacement of the hip. Clin. Orthop., *125*:58, 1977.
428. Howorth, M. B.: Shelf stabilization of the hip—A report of fifty-three cases with particular emphasis on congenital dislocation. J. Bone Joint S., *17*:945, 1935.
429. Howorth, M. B.: Congenital dislocation of the hip. Ann. Surg., *125*:216, 1947.
430. Howorth, M. B.: Congenital dislocation of the hip. Technic of open reduction. Ann. Surg., *135*:308, 1952.
431. Howorth, M. B.: The etiology of congenital dislocation of the hip. Clin. Orthop., 29:164, 1963.
432. Howorth, M. B., and Smith, H. W.: Congenital dislocation of the hip treated by open operation. J. Bone Joint Surg., *14*:299, 1932.
433. Hoyt, W. A., Weiner, D. S., and O'Dell, H. W.: Congenital dislocation of the hip: An investigation into the efficacy of pre-manipulative traction. The prevention of aseptic necrosis of the hip. (Proc. Am. Orthop. Assoc., June 1972.) J. Bone Joint Surg., *54-A*:1799, 1972. (Abstr.)
434. Hoyt, W. A., Troyer, M. L., Reef, T., and Sheik, S.: The proximal femoral epiphyses: Experimental and correlated clinical observations of their potential (Proc. Am. Acad. Orthop. Surg., January 1966.) J. Bone Joint Surg., *48-A*:1026, 1966. (Abstr.)
435. Hubbard, D. D., and Staheli, L. T.: The direct radiographic measurement of femoral torsion using axial tomography. Technic and comparison with indirect radiographic method. Clin. Orthop., *86*:16, 1972.
436. Huggler, A.: Beckenosteotomie nach Salter und varisierende Derotationsosteotomie des proximalen Femurendes. Z. Orthop., *100*:91, 1965.
437. Hughes, J. R.: The surgical treatment of the dysplastic acetabulum in childhood. Proc. 12th Cong. Int. Soc. Orthop. Surg. Traumatol., Tel Aviv, Oct. 9–12, 1972.
438. Hughes, J. R.: Acetabular dysplasia in congenital dislocation of the hip. Proc. R. Soc. Med., *67*:1178, 1974.
439. Hughes, J. R.: Intrinsic obstructive factors in congenital dislocation of the hip: The role of arthrography. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 227–245.
440. Hughes, J. R.: Acetabular dysplasia and acetabuloplasty. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 665–693.
441. Hummer, C. D., and MacEwen, G. D.: The coexistence of torticollis and congenital dysplasia of the hip. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1255, 1972.
442. Hummer, C. D., and MacEwen, G. D.: Torticollis and congenital hip dysplasia. J. Bone Joint Surg., *55-B*:665, 1973.
443. Idelberger, K.: Die Erbpathologie der sogenanten angeborenen Hüftverrenkung. Munich, Urban & Schwarzenberg, 1951.
444. Igari, T., and Ujiie, K.: Histopathological study on congenital dislocation of the hip—with special reference to changes of the articular cartilage. J. Jpn. Orthop. Assoc., *36*:1037, 1963.
445. Ilfeld, F. W.: The management of congenital dislocation and dysplasia of the hip by means of a special splint. J. Bone Joint Surg., *39-A*:99, 1957.
446. Ilfeld, F. W., and Makin, M.: Damage to the capital femoral epiphysis due to Frejka pillow treatment. J. Bone Joint Surg., *59-A*:654, 1977.
447. Ilfeld, F. W., O'Hara, J., Robins, G., Westin, G. W., and Williamson, M.: Congenital dislocation of the hip. Prognostic signs and methods of treatment with results. Clin. Orthop., *86*:21, 1972.
448. Ingram, A. J., and Farrar, E. L.: Congenital dysplasia of the hips. Recognition and treatment. Pediatr. Clin. North Am., *2*:1081, 1955.
449. Inman, V. T.: Functional aspects of the abductor muscles of the hip. J. Bone Joint Surg., *29*:607, 1947.
450. Ippilito, E., Ishii, Y., and Ponseti, I. V.: Histologic, histochemical, and ultrastructural studies of the hip joint capsule and ligamentum teres in congenital dislocation of the hip. Clin. Orthop., *146*:246, 1980.
451. Ishida, K.: Prevention of the development of the typical dislocation of the hip. Clin. Orthop., *126*:167.
452. Ishii, Y., and Asai, H.: Zur Indikation der dreifachen Beckenosteotomie. Z. Orthop., *116*:776, 1978.
453. Ishii, Y., and Ponseti, I. V.: Long-term results of closed reduction of complete congenital dislocation of the hip in children under one year of age. Clin. Orthop., *137*:167, 1978.
454. Ishii, Y., Weinstein, S. L., and Ponseti, I. V.: Correlation between arthrograms and operative findings in congenital dislocation of the hip. Clin. Orthop., *153*:138, 1980.
455. Iwahara, T., and Ikeda, A.: On the ipsilateral involvement of congenital muscular torticollis and congenital dislocation of the hip. J. Jpn. Orthop. Assoc., 35:1221, 1962.
456. Iwasaki, K.: Treatment of congenital dislocation of the hip by the Pavlik harness: Mechanism of reduction and usage. J. Bone Joint Surg., *65-A*:760, 1983.
457. Izadpranah, M.: The importance of the combination of the special x-ray with arthrography in congenital displacement of the hip. (Author's transl.). Z. Orthop., *117*:816, 1979.
458. Jacobs, J. E.: Metatarsus varus and hip dysplasia. Clin. Orthop., *16*:203, 1960.
459. Jager, M., Fischer, V., and Zenker, H.: Indikation und Ergebnisse von Acetabuloplastik und Beckenosteotomie nach Chiari bei angeborener Hüftgelenkdysplasie. Arch. Orthop. Unfallchir., *73*:245,A 1972.
460. Jakobsson, A.: The shelf operation: An evaluation of results in congenital dysplasia, subluxation, and dislocation of the hip joint. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *15*:1, 1954.
461. James, J. I. P.: Editorial: Congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *54-B*:1, 1972.
462. James, U., and Sevastikoglou, J. A.: Analysis of the material of congenital dislocation of the hip. *In* Prevention of congenital dislocation of the hip joint in Sweden. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *130*:30, 1970.
463. Jani, L.: Die Entwicklung des Schenkelhalses nach der Trochanterversetzung. Arch. Orthop. Unfallchir., *66*:127, 1969.
464. Jani, L., and Warner, H.: Spätergebnisse der Bernbeck'schen Drehvarisierungsosteotomie. Arch. Orthop. Unfallchir., *66*:30, 1969.
465. Jani, L., and Warner, H.: Die intertrochantere Derotations-varisations-osteotomie bei der congenitalen

Hüftluxation. *In* Behandlungsergebnisse bei der congenitalen Hüftluxation. Bern, Huber, 1974.

466. Jani, L., and Warner, H.: Die operative Behandlung der praearthrotischen Deformität der Hüftgelenkspfanne bei der congenitalen Hüftluxation. Z. Orthop., *112*:605, 1974.
467. Jansen, K., and Reimann, I.: Den tidlige diagnose of luxatio coxae congenita. Ugeskr. Laeger, *132*:485, 1970.
468. Jauch, G.: Iliosakralgelenksblockierung und pos. Patricksches Phänomen bei der Dysplasiehüfte. Beitr. Orthop. Traumatol., *24*:554, 1977.
469. Jequier, S., and Rosman, M.: The double-headed femur—a complication of treatment of congenital hip dislocation. J. Can. Assoc. Radiol., *30*:125, 1979.
470. Joachimsthal, G.: Die angeborene Hüftverrenkung als Teilerscheinung anderer angeborener Anomalien. Z. Orthop., 22:31, 1908.
471. Johnston, R. C.: Mechanical considerations of the hip joint. Arch. Surg., *107*:411, 1973.
472. Jones, D. A.: An assessment of the value of examination of the hip in the newborn. J. Bone Joint Surg., 55-*B*:318, 1977.
473. Jones, D. A.: Sub-capital coxa valga after varus osteotomy for congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *59-B*:52, 1977.
474. Joyce, J. J., III, and Harty, M.: The anatomical basis of the hip joint exposures. Clin. Orthop., 98:27, 1974.
475. Judet, J., Letournel, E., and Roy-Camille, R.: L'opération de "suspension" de la hanche. Presse Med., 72:1367, 1964.
476. Jungmichel, D.: Zur Pathogenese der angeborenen Hüftluxation. Arch. Orthop. Unfallchir., 55:476, 1963.
477. Juvara, E.: A propos de la butée iliaque: Nouveau procédé pour la construction d'un appui puissant pour le fémur, à l'aide d'un large greffon rigide, en forme de coin, prélèvé sur la partie supérieure de la corticale interne du tibia. Rev. Chir., *51*:743, 1932.
478. Kadkhoda, M., Chung, S. M. K., and Adebonojo, F. O.: Congenital dislocation of the hip. Diagnostic screening and treatment. A comparative study of two populations of infants and children. Clin. Pediatr. (Phil.), *15*:239, 1976.
479. Kaiser, G.: Stand der Behandlung der sog. angebor enen Hüftluxation. Beitr. Orthop. Traumatol., *16*:558, 1969.
480. Kalamchi, A.: Modified Salter osteotomy. J. Bone Joint Surg., *64-A*:183, 1982.
481. Kalamchi, A., and MacEwen, G. D.: Avascular necrosis following treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *62-A*:876, 1980.
482. Kalamchi, A., and MacEwen, G. D.: Classification of vascular changes following treatment of congenital dislocation of the hip. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 705–711.
483. Kalamchi, A., and MacFarlane, R.: The Pavlik harness: Results in patients over three months of age. J. Pediatr. Orthop., 2:3, 1982.
484. Kalamchi, A., Schmidt, T., and MacEwen, G. D.: Congenital dislocation of the hip: Open reduction by the medial approach. Clin. Orthop., *169*:127, 1982.
485. Karpf, P. M., and Batzner, K.: Causes for femur head necrosis in the treatment of congenital hip dislocation. Fortschr. Med., 96:1947, 1978.
486. Katz, J. F.: Teratological hip dislocation. Isr. J. Med. Sci., *16*:238, 1980.
487. Katz, M. P., GroAgono, B. J. S., and Soper, K. C.: Aetiology and treatment of congenital dislocation of the knee. J. Bone Joint Surg., *49-B*:112, 1967.
488. Kawamura, B.: The transverse pelvic osteotomy. J. Jpn. Orthop. Soc., *32*:65, 1959.
489. Kawamura, B.: Technical points of reconstructing the acetabular roof for the congenitally displaced hip. Proc. 11th Cong. Int. Soc. Orthop. Surg. Traumatol. Mexico, Oct. 6–10, 1969.
490. Kawamura, B., Hosono, S., and Yokogushi, K.: Dome osteotomy of the pelvis. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 609–623.
491. Kelikian, A. S., Tachdjian, M. O., Askew, M. J., and Jasty, M.: Greater trochanteric advancement of the proximal femur: A clinical and biomechanical study. *In* Hungerford, D. S. (ed.): The Hip: Proceedings of the 11th Open Scientific Meeting of the Hip Society, 1983. St. Louis, Mosby, 1983, pp. 77-105.
492. Keller, M. S., Harbhajan, S., and Chawla, S.: Sonographic delineation of the neonatal acetabular labrum. J. Ultrasound Med., *4*:501, 1985.
492a. Keller, M. S., Harbhajan, S. C., and Weiss, A. A.: Real-time sonography of infant hip dislocation. RadioGraphics, *6*(3):447, 1986.
492b. Keller, M. S., and Weiss, A. A.: Sonographic guidance for infant hip reduction under anesthesia. Pediatr. Radiol. *18*:174, 1988.
492c. Keller, M. S., Weltin, G. G., Rattner, Z., Taylor, K. J. W., and Rosenfield, N. S.: Normal instability of the hip in the neonate: US Standards. Radiology, *169*:733, 1988.
493. Kepley, R. F., and Weiner, D. S.: Treatment of congenital dysplasia-subluxation of the hip in children under one year of age. J. Pediatr. Orthop., *4*:413, 1981.
494. King, H. A., and Coleman, S. S.: Open reduction and femoral shortening in congenital dislocation of the hip. Orthop. Trans., *4*:302, 1980.
495. Kleinberg, S. M., and Lieberman, H. S.: The acetabular index in infants in relation to congenital dislocation of the hip. Arch. Surg., *32*:1049, 1936.
496. Klingberg, M. A., Chen, R., Chemke, J., and Levin, S.: Rising rates of congenital dislocation of the hip? Lancet, 2:583, 1976.
497. Klisic, P.: Ostéotomie du bassin associé à la réduction de la hanche et la correction de l'orientation de la tête fémorale. *In* Chapchal, G. (ed.): Beckenosteotomie Pfannendachplastik. Stuttgart, Thieme, 1965, p. 97.
498. Klisic, P.: Traitement chirurgical de la luxation congénitale de la hanche par réduction-ostéotomie du bassin. Rev. Chir. Orthop., 53:317, 1967.
499. Klisic, P.: Open reduction with femoral shortening and pelvic osteotomy. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 417–426.
500. Klisic, P., and Jankovic, L.: Combined procedure of open reduction and shortening of the femur in treatment of congenital dislocation of the hips in older children. Clin. Orthop., *119*:60, 1976.
501. Klopfer, F. von: Zur problematik der Sofortbehandlung bei angeborener Hüftgelenksdysplasia. Z. Orthop., 79:1, 1950.
502. Knake, J. E., and Kuhns, L. R.: A device to aid in positioning for the Andren-Von Rosen hip view. Radiology, *117*:735, 1975.
503. Knofler, E. W., Sensse, W., and Ziegert, D.: Revalgisierung nach varisierender Osteotomie. Beitr. Orthop. Traumatol., *17*:421, 1970.
504. Kollmann, K.: Frühergebnisse, Fehler und Gefahren der Beckenosteotomie. Z. Orthop., *102*:262, 1966.

505. Komprda, J.: Diagnostika urozene dysplazie Kycle u novorozencu. Acta Chir. Orthop. Traumatol. Cech., *41*:448, 1974.
506. Konig, F.: Osteoplastische Behandlung der kongenitalen Hüftgelenksluxation (mit Demonstration eines Pareparates). Verh. Dtsch. Ges. Chir., *20*:7, 1891.
507. Kovinski, I. T.: Arteriography of the hip in congenital dislocation of the hip. Ortop. Travmatol. Protez (Mosc.), 8:55, 1969. (Am. Digest Foreign Orthop. Lit., 3rd Quarter, pp. 50–51, 1970. [Abstr.])
508. Kraus, B. S., and Schwartzman, J. R.: Congenital dislocation of the hip among the Fort Apache Indians. J. Bone Joint Surg., *39-A*:448, 1957.
509. Krida, A.: A new departure in the treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *13*:811, 1931.
510. Krida, A.: Analysis of results of early treatment of congenital dislocation of the hip by manipulation and osteoclasis for anterior dislocation. J. Bone Joint Surg., *18*:1018, 1936.
511. Kumar, S. J., and MacEwen, G. D.: Shelf operation. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 695–704.
512. Laage, H., Barnett, J. C., Brady, J. M., Dulingan, P. J., Jr., Fett, N. C., Jr., Galleher, T., and Schneider, B. A.: Horizontal lateral roentgenography of the hip in children. J. Bone Joint Surg., *35-A*:387, 1953.
513. LaGasse, D. J., and Staheli, L. T.: The measurement of femoral anteversion. A comparison of the fluoroscopic and biplane roentgenographic methods of measurement. Clin. Orthop., *86*:13, 1972.
514. LaGrange, J., and Dunoyer, J.: La vascularisation de la tête fémorale de l'enfant. Rev. Chir. Orthop., *48*:123, 1962.
515. LaGrange, J., Rigault, P., and Guyonvarch, G.: La réposition sanglante dans le traitement de la luxation inveterée de la hanche chez l'enfant. Opération de Colonna. Ann. Pediatr. (Paris), *14*:288, 1967.
516. LaGrange, J., Rigault, P., and Guyuonvarch, G.: Arthroplastie de la hanche avec interposition cartilagineuse dans le traitement de la luxation congénitale chez l'enfant. Rev. Chir. Orthop., *55*:55, 1969.
517. Lance, M.: Constitution d'une butée ostéoplastique dans les luxations et subluxations congénitales de la hanche. Presse Med., *33*:945, 1925.
518. Lang, J., and Wachsmuth, W.: Praktische Anatomie. 4. Bein und Statik. 2. Auflage. Berlin, Springer, 1972.
519. Lange, B.: Die unblutige Behandlung der angeborenen Hüftverrenkung. Munch. Med. Wochenschr., *51*:872, 1904.
520. Langenskiöld, A.: Technical aspects of the operative reduction of congenital dislocation of the hip. Acta Orthop. Scand., *20*:8, 1950.
521. Langenskiöld, A.: On the transposition of the iliopsoas muscle in operative reduction of congenital hip dislocation. Acta Orthop. Scand., *22*:295, 1952/1953.
522. Langenskiöld, A.: Growth arrest of the greater trochanter for prevention of acquired coxa vara. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 713–719.
523. Langenskiöld, A., and Laurent, L. E.: Development of the concepts of pathogenesis and treatment of congenital dislocation of the hip. Clin. Orthop., *44*:41, 1966.
524. Langenskiöld, A., and Paavilainen, T.: The effect of traction treatment on the results of closed or open reduction for congenital dislocation of the hip: A preliminary report. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 365–371.
525. Langenskiöld, A., and Salenius, P.: Epiphyseodesis of the greater trochanter. Acta Orthop. Scand., 38:199, 1967.
526. Langenskiöld, A., Sarpio, C., and Michelsson, J. E.: Experimental dislocation of the hip in the rabbit. J. Bone Joint Surg., *44-B*:209, 1962.
526a. Langer, R.: Ultrasonic investigation of the hip in newborns in the diagnosis of congenital hip dislocation; classification and results of a screening program. Skeletal Radiol., *16*:275, 1987.
527. Lapeyre, M., and Pous, J.-G.: Les ostéotomies fémorales chez l'enfant dans la maladie luxante. Rev. Chir. Orthop., 52:501, 1966.
528. Larsen, L. J.: Surgical treatment of congenital dislocation of the hip in the older child. Abbot Lecture, 1975. Abbot Proc., 6:1, 1975.
529. Lasda, N. A., Levinsohn, E. M., Yuan, H. A., and Bunnell, W. P.: Computerized tomography in disorders of the hip. J. Bone Joint Surg., *60-A*:1099.
530. Laurenson, R. D.: The acetabular index—a critical review. J. Bone Joint Surg., *41-B*:702, 1959.
531. Laurenson, R. D.: Bilateral anomalous development of the hip joint. Post mortem study of a human fetus, twenty-six weeks old. J. Bone Joint Surg., *46-A*:283, 1964.
532. Laurenson, R. D.: Development of the acetabular roof in the fetal hip. J. Bone Joint Surg., *47-A*:975, 1965.
533. Laurent, L. E.: Congenital dislocation of the hip. Acta Chir. Scand. (Suppl.), *179-A*:133, 1953.
534. Laurent, L. E.: Growth disturbances of the proximal end of the femur in the light of animal experiments. Acta Orthop. Scand., 28:255, 1959.
535. Laurent, L. E.: Capsular arthroplasty (Colonna's operation) for congenital dislocation of the hip. Results of 102 operations. Acta Orthop. Scand., *34*:66, 1964.
536. Lauritzen, J.: Treatment of the congenital dislocation of the hip in the newborn. Acta Orthop. Scand., *45*:724, 1974.
537. Lauritzen, J.: The arterial supply of the femoral head in children. Acta Orthop. Scand., *45*:724, 1974.
538. LeCoeur, P.: Correction des défauts d'orientation de l'articulation coxofémorale par ostéotomie de l'isthme iliaque. Rev. Chir. Orthop., *51*:211, 1965.
539. LeCoeur, P.: Ostéotomie isthmique de bascule. *In* Chapchal, G. (ed.): Beckenosteotomie—Pfannendachplastik. Stuttgart, Thieme, 1965.
540. LeDamany, P.: Die angeborene Hüftgelenks-verrenkung. Z. Orthop. Chir., *21*:129, 1908.
541. LeDamany, P.: La Luxation Congénitale de la Hanche. Etudes d'anatomie comparée d'anthropogénie normale et pathologique, deductions therapeutique. Paris, Alcan, 1912.
542. LeDamany, P.: Congenital luxation of the hip. Am. J. Orthop. Surg., *11*:541, 1914.
543. Leffman, R.: Congenital dysplasia of the hip. J. Bone Joint Surg., *41-B*:689, 1959.
544. Lehman, W. B., Lubliner, J., Rosen, C., and Grant, A.: The use of computerized axial tomography in congenital dislocation of the hip. Presented at the Pediatric Orthopedic Club of New York, March 17, 1982.
545. Lehman, W. B., Grant, A. D., Nelson, J., Robbins, H., and Milgram, J.: Hospital for Joint Diseases' traction system for preliminary treatment of congenital dislocation of the hip. J. Pediatr. Orthop., 3:104, 1983.
546. Leitz, G.: Pfannendachplastik bei Hüftdysplasie—

eine Modifikation der geraden, einfachen Beckenosteotomie nach Chiari fur Erwachsene. Z. Orthop., *109*:47, 1971.
547. Leitz, G.: Voraussetzungen zur Pfannenschwenkoperation nach Hopf. Orthop. Praxis, *10*:16, 1974.
548. Leitz, G.: Necessarily disappointing results after triple osteotomy in the dysplastic hip joint. Arch. Orthop. Trauma. Surg., *95*:241, 1979.
549. Lemoine, A.: Vascular changes after interference with the blood flow of the femoral head of the rabbit. J. Bone Joint Surg., *39-B*:763, 1957.
550. Lenz, G.: Behandlung der kongenitalen Hüftluxation durch Extensions-Reposition und Hanausek-Retention. Sept. 1976. Z. Orthop., *115*:646, 1977.
551. Leveuf, J.: Primary congenital subluxation of the hip. J. Bone Joint Surg., *29*:149, 1947.
552. Leveuf, J.: Results of open reduction of "true" congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *30-A*:875, 1948.
553. Leveuf, J., and Bertrand, P.: L'arthrographie dans la luxation congénitale de la hanche. Presse Méd., *45*:437, 1937.
554. Leveuf, J., and Bertrand, P.: Luxations et Subluxations Congénitales de la Hanche. Leur Traitement Basé sur l'Arthrographie. Paris, Doin, 1946.
555. Lima, C., Esteve, R., and Trueta, J.: Osteochondritis in congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *30-A*:875, 1960.
556. Limopaphayom, M., Bhongsvej, S., and Chitinanda, S. P.: Orthopedic problems in the newborn. J. Med. Assoc. Thai., *58*:363, 1975.
557. Lindholm, T. S., Laurent, L. E., Osterman, K., and Snellman, O.: Perthes' disease of a severe type developing after satisfactory closed reduction of congenital dislocation of the hip. A report of three cases. J. Bone Joint Surg., *60-B*:15, 1978.
558. Lindstrom, J. R., Ponseti, I. V., and Wenger, D. R.: Acetabular development after reduction in congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *61-A*:112, 1979.
559. Lindstrom, N.: Brief contributions to the subject. Prevention of congenital dislocation of the hip in Sweden. Efficiency of early diagnosis and treatment. Acta Orthop. Scand. (Suppl.), *130*:55, 1970.
560. Lloyd-Roberts, G. C., and Swann, M.: Pitfalls in the management of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *48-B*:666, 1966.
561. Lloyd-Roberts, G. C., Wetherill, M. H., and Fraser, M.: Trochanteric advancement for premature arrest of the femoral capital growth plate. J. Bone Joint Surg., *67-B*:21, 1985.
562. Lordkipanidse, E. F. von: Genetische Untersuchung der angeborenen Hüftluxation (Zwillingsanalyse). Beitr. Orthop. Traumatol., *24*:13, 1977.
563. Lorenz, A.: Pathologie und Therapie der Angeborenen Hüftverrenkung auf Grundlage von Hundert Operative Behandelten Fallen. Urban Schwarzenberg, 8:428, 1895.
564. Lorenz, A.: Cure of congenital luxation of the hip by bloodless reduction and weighting. Trans. Am. Orthop. Assoc., 9:254, 1896.
565. Lorenz, A.: La riduzione della lussazione congenita dell'anca. Arch. Orthop., *14*:1, 1897.
566. Lorenz, A.: Die sogenannte angeborene Hüftverrenkung, ihre Pathologie und Therapie. Stuttgart, E.
567. Lorenz, A.: My Life and Work. New York, Scribner & Sons, 1936.
568. Love, B. R. T., Stevens, P. M., and Williams, P. F.: A long-term review of shelf arthroplasty. J. Bone Joint Surg., *62-B*:321, 1980.
569. Low, J., and Allen, B. L., Jr.: The Pavlik harness for congenital dislocated hips. Am. J. Occup. Ther., 29:356, 1975.
570. Lowman, C. L.: The double-leaf shelf operation for congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *13*:511, 1931.
571. Lude, L., and Taillard, W.: Le développement de la congruence articulaire de la hanche chez l'enfant. Rev. Chir. Orthop., *50*:757, 1964.
572. Ludloff, K.: Zur Pathogenese und Therapie der angeborenen Hüftverrenkung. Jena, Klin. Jahrb., *10*, 1902.
573. Ludloff, K.: The open reduction of the congenital hip dislocation by an anterior incision. Am. J. Orthop. Surg., *10*:438, 1913.
574. Ludloff, K.: Die Erfahrungen bei der blutigen Reposition der angeborenen Hüftluxation mit seinem vorderen Schnitt. Zentralbl. Chir., *41*:156, 1914.
575. Lust, G., Beilman, W. T., Dueland, D. J., and Farrell, P. W.: Intra-articular volume and hip joint instability in dogs with hip dysplasia. J. Bone Joint Surg., *62-A*:576, 1980.
576. MacEwen, G. D., and Ramsey, P. L.: The hip. *In* Lovell, W. W., and Winter, R. B. (eds.): Pediatric Orthopedics. Philadelphia, Lippincott, 1978, pp. 721–804.
577. MacEwen, G. D., and Shands, A. R., Jr.: Oblique trochanteric osteotomy. J. Bone Joint Surg., *49-A*:345, 1967.
578. MacKenzie, I. G.: Congenital dislocation of the hip: The development of a regional service. J. Bone Joint Surg., *54-B*:18, 1972.
579. MacKenzie, I. G., and Wilson, J. G.: Problems encountered in the early diagnosis and management of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *63-B*:38, 1981.
580. MacKenzie, I. G., Seddon, H. J., and Trevor, D.: Congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *42-B*:689, 1960.
581. McCarroll, H. R.: Congenital dislocation of the hip after the age of infancy. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *12*:69, 1955.
582. McCarroll, H. R.: Congenital dysplasia and congenital dislocation of the hip in early infancy. A.A.O.S. Instr. Course Lect., *14*:183, 1957.
583. McCarroll, H. R.: Diagnosis and treatment of congenital subluxation (dysplasia) and dislocation of the hip in infancy. J. Bone Joint Surg., *47-A*:612, 1965.
584. McCarroll, H. R., and Crego, C. H.: Primary anterior congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *21*:648, 1939.
585. McCarroll, H. R., Jr., and McCarroll, H. R.: Primary anterior dislocation of the hip in infancy. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1340, 1972.
586. McCauley, R. G., Wunderlich, B. K., and Zimbler, S.: Air embolism as a complication of hip arthrography. Skeletal Radiol., *6*:11, 1981.
587. McFarland, B.: Some observations on congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., 30-B:54. 1956.
588. McIntosh, R., Merritt, K. K., Richards, M. R., Samuels, M. H., and Bellows, M. T.: The incidence of congenital malformations: A study of 5,964 pregnancies. Pediatrics, *14*:505, 1954.
589. McKay, D. W.: A comparison of the innominate and the pericapsular osteotomy in the treatment of congenital dislocation of the hip. Clin. Orthop., *98*:124, 1974.
590. McKay, D. W.: Classification of pelvic osteotomies: Principles and experiences. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 501–523.
591. McKay, D. W.: Pemberton's innominate osteotomy:

Indications, technique, results, pitfalls, and complications. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 543–554.
592. McKay, D. W., Rising, E., and Keblisch, P.: Comparison of the innominate osteotomy (Salter) with the pericapsular osteotomy (Pemberton). Proc. Am. Acad. Orthop. Surg., *50-A*:832, 1968.
593. McKibbin, B.: Anatomical factors in the stability of the hip joint in the newborn. J. Bone Joint Surg., *52-B*:148, 1970.
594. McKinnon, B., Bosse, M. J., and Browning, W. H.: Congenital dysplasia of the hip: The lax (subluxatable) newborn hip. J. Pediatr. Orthop., *4*:422, 1984.
595. McSweeny, A.: A comment from the periphery on innominate osteotomy. Clin. Orthop., *98*:195, 1974.
596. Magilligan, D. J.: Calculation of the angle of anteversion by means of horizontal lateral roentgenography. J. Bone Joint Surg., *38-A*:1231, 1956.
597. Magnant, J.-S., and Maurin, X.: L'ostéotomie pelvienne. J. Chir. (Paris), *99*:275, 1970.
598. Magnant, J.-S., and Maurin, X.: L'arthroacétabuloplastie de Salter. Sa technique, ses indications, et ses resultats. J. Chir. (Paris), *102*:53, 1971.
599. Makin, M.: Closure of the epiphysis of the femoral head and of the triradiate cartilage of the acetabulum following surgery for congenital hip dislocation. Isr. J. Med. Sci., *16*:307, 1980.
600. Maquet, P.: Réduction de la pression articulaire de la hanche par latéralisation chirurgicale du grand trochanter. Acta Orthop. Belg., *42*:266, 1976.
601. Marafioti, R. L., and Westin, G. L.: Factors influencing results of acetabuloplasty in children. J. Bone Joint Surg., *62-A*:765, 1980.
602. Marchetti, P. G.: Classification and treatment of hip subluxation in childhood and adolescence. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 321–337.
603. Marchetti, P. G.: Open reduction of congenital dislocation of the hip: 384 consecutive cases. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 401–415.
604. Marchetti, P. G., Faldini, A., and Mar Mau, H.: Bemerkungen zu E. Fettweiss, "Dur Prophylaxes der kindlichen Hüftluxations-keidens." Z. Orthop., *119*:207, 1972.
605. Marino, D., and Gabriele, P. P.: Su di un caso de lussazione congenita dell'anca in un feto prematuro. Chir. Organi Mov. (Bologna), *62*:71, 1975.
606. Martin, H. E.: Geometrical-anatomical factors and their significance in the early x-ray diagnosis of the hip joint disease in children. Radiology, *56*:842, 1951.
607. Martz, C. D., and Taylor, C. C.: The 45-degree angle roentgenographic study of the pelvis in congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *36-A*:528, 1954.
608. Marx, V. O.: New observations in congenital dislocation of the hip in the newborn. J. Bone Joint Surg., *20*:1095, 1938.
609. Masse, P., and Guepin, F.: Les conséquences psychologiques du traitment des luxations congénitales de la hanche. Rev. Chir. Orthop., *50*:213, 1964.
610. Massie, W. K.: Vascular epiphyseal changes in congenital dislocation of the hip. Results in adults compared with results in coxa plana and in congenital dislocation without vascular changes. J. Bone Joint Surg., *33-A*:284, 1951.
611. Massie, W. K.: Congenital dislocation of the hip—its causes and effects. Clin. Orthop., *8*:103, 1956.
612. Massie, W. K., and Howorth, M. B.: Congenital dislocation of the hip. Part I. Method of grading results. J. Bone Joint Surg., *32-A*:519, 1950.
613. Massie, W. K., and Howorth, M. B.: Congenital dislocation of the hip. Part II. Results of open reduction as seen in early adult period. J. Bone Joint Surg., *33-A*:171, 1951.
614. Massie, W. K., and Howorth, M. B.: Congenital dislocation of the hip. Part III. Pathogenesis. J. Bone Joint Surg., *33-A*:190, 1951.
615. Massie, W. K., and Howorth, M. B.: Vascular epiphysial changes in congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *33-A*:284, 1951.
616. Matles, A. L.: Alterations in the roentgenograms of the newborn hip as a result of position. Clin. Orthop., *38*:100, 1965.
617. Matles, A. L.: A microscopic study of the newborn fibrocartilaginous acetabular labrum. Clin. Orthop., *54*:197, 1967.
618. Matsoukas, J., Papadimitriou, D., and Euthymidu, C.: Etude histologique des muscles pelvi-fémoraux chez les enfants porteurs d'une luxation congénitale de la hanche. Helv. Paediatr. Acta, *24*:201, 1962.
619. Matzen, P. F.: Zur Technik der intertrochanteren varisierenden und detorquierenden Osteotomie. Zentralbl. Chir., *89*:1735, 1964.
620. Mau, H.: Die Trochanterresektion als physiologische Behandlung der Coxa vara. Z. Orthop., *85*:48, 1955.
621. Mau, H.: Spontaneous straightening of the femoral neck following adduction osteotomy in congenital dysplasia of the hip. J. Bone Joint Surg., *43-A*:285, 1961.
622. Mau, H.: Form- und Funktionsprobleme bei der frühkindlichen operativen Behandlung der sogenannten angeborenen Hüftluxation. Langenbecks Arch. Klin. Chir., *306*:174, 1964.
623. Mau, H.: Subtrochantarer Ermüdungsbruch bei alter hochstehender Hüftluxation. Z. Orthop., *103*:537, 1967.
624. Mau, H.: Bemerkungen zu E. Fettweis "Zur Prophylaxe des kindlichen Hüftluxations-keidens." Z. Orthop., *119*:207, 1972.
625. Mau, H., Dorr, W. M., Henkel, L., and Lutsche, J.: Open reduction of congenital dislocation of the hip by Ludloff's method. J. Bone Joint Surg., 53-A:1281, 1971.
626. Mears, D. C., and Fredensborg, N.: Treatment of congenital dislocation of the hip. Lancet, 2:780, 1974.
627. Medalie, J. H., Makin, H. M., Alkalay, E., Yofe, J., Cochair, Z., and Ehrlich, D.: Congenital dislocation of the hip. A clinical-epidemiological study. Jerusalem 1954–1960. I. Retrospective incidence study. Isr. J. Med. Sci., 2:212, 1966.
628. Medbo, I.: Follow-up study of hip joint dysplasia treated from the newborn stage. Acta Orthop. Scand., *35*:338, 1965.
629. Mendes, D. G.: A splint for congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *52-A*:588, 1970.
630. Metaizeau, J. P., and Prevot, J.: Le retentissement des ostéotomies innominées sur le cotyle controlateral. Rev. Chir. Orthop., *66*:453, 1980.
631. Metaizeau, J. P., Prevot, J., and Piechoki, M.: Pemberton's pelvic osteotomy in the management of residual dysplasias of the socket. Chir. Pediatr., *21*:225, 1980.
632. Michelsson, J.-E., and Langenskiöld, A.: Dislocation or subluxation of the hip. Regular sequels of immobilization of the knee in extension in young rabbits. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1177, 1972.
633. Milgram, J. E.: Viewpoints in treatment of congenital

dislocation of the hip in infancy. J. Bone Joint Surg., *40-A*:731, 1958.

634. Milgram, J. E.: Congenital dislocation of the hip in infancy, methods of minimizing aseptic necrosis. Manitoba Med. Rev., *42*:426, 1962.
635. Milgram, J. E.: Prevention and treatment of aseptic necrosis in congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *48-B*:48, 1966.
636. Milgram, J. W.: Morphology of untreated bilateral congenital dislocation of the hips in a seventy-four-year-old man. Clin. Orthop., *119*:112, 1976.
637. Milgram, J. W., and Tachdjian, M. O.: Pathology of the limbus in untreated teratologic congenital dislocation of the hip. A case report of a ten-month-old infant. Clin. Orthop., *119*:107, 1976.
638. Millis, M. B., and Hall, J. E.: Transiliac lengthening of the lower extremity. A modified innominate osteotomy for the treatment of postural imbalance. J. Bone Joint Surg., *61-A*:1182, 1979.
639. Misasi, N., and Vallario, V.: Present status of the surgical treatment of congenital dislocation of the hip. Bull. Hosp. Joint Dis., 33:30, 1971.
640. Mitchell, G. P.: Arthrography in congenital displacement of the hip. J. Bone Joint Surg., *45-B*:88, 1963.
641. Mitchell, G. P.: Congenital dislocation of the hip. Scot. Med. J., *15*:468, 1970.
642. Mitchell, G. P.: Problems in the early diagnosis and management of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *54-B*:4, 1972.
643. Mitchell, G. P.: The delayed Trendelenburg hip test. Int. Congress Series, No. 291, S.I.C.O.T., 1972.
644. Mitchell, G. P.: Chiari medial displacement osteotomy. Clin. Orthop., 98:146, 1974.
645. Mitchell, G. P.: Congenital dislocation of the hip. J. R. Coll. Surg. Edin., 22:81, 1977.
646. Mitchell, G. P.: Complications of early treatment of congenital dislocation of the hip. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 215–226.
647. Mitchell, G. P.: The subluxating hip following treatment for congenital dislocation. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 305–319.
648. Mittelmeier, H.: Zur Kombination von intertrochanterer Femurosteotomie und Pfannendachplastik (unter Verwendung des Osteotomie-keiles). Beitr. Orthop. Traumatol., *11*:9, 1964.
649. Mittelmeier, H.: Simultane Kombination der intertrochanteren Femurosteotomie mit der Pfannendachplastik nach Lance unter Verwendung des Osteotomiekeiles. *In* Int. Symp. Bopfd. Plastik. Stuttgart, G. Thieme, 1965, p. 54.
650. Mohing, W.: The development of the hip joint after intertrochanteric osteotomy. Proc. 8th Cong. Int. Soc. Orthop. Surg. Traumatol., New York, Sept. 4–9, 1960.
651. Monticelli, G.: Intertrochanteric femoral osteotomy with concentric reduction of the femoral head in treatment of residual congenital acetabular dysplasia. Clin. Orthop., *119*:48, 1976.
652. Monticelli, G., and Milella, P.: Indications for treatment of congenital dislocation of the hip by the surgical medial approach. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 385–399.
653. Monticelli, G., Mollica, Q., and Milella, P. P.: La displasia congenita dell'anca nell'eta pediatrica—L'osteotomia di centramento. Relazione 57th Congresso Soc. Ital. Ortop. Traum., 1, 1972.
654. Moon, K. L., Genant, H. K., Davis, P. L., Chafetz, N. I., Helms, C. A., Morris, J. M., Rodrigo, J. J., Jergesen, H. E., Brasch, R. C., and Bovill, E. G.: Nuclear magnetic resonance imaging in orthopedics: Principles and applications. J. Orthop. Res., *1*:101, 1983.
655. Moore, F. H.: Screening for congenital dislocation of the hip. J. Irish Med. Assoc., *67*:104, 1974.
656. Morel, G.: L'ostéotomie de Salter dans le traitement de la malformation luxante de la hanche après l'age de la marche. Rev. Chir. Orthop., *57*:175, 1971.
657. Morel, G.: The treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip in the older child. Acta Orthop. Scand., *46*:364, 1975.
658. Morel, G., and Briard, J. L.: Progressive gradual reduction of the dislocated hip in the child after walking age. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 373–383.
659. Morgan, J. D., and Somerville, E. W.: Normal and abnormal growth of the upper end of the femur. J. Bone Joint Surg., *42-B*:264, 1969.
660. Morin, C., Harcke, H. T., and MacEwen, G. D.: The infant hip: Real-time US assessment of acetabular development. Radiology, *157*:673, 1985.
661. Morscher, E.: Our experience with Salter's innominate osteotomy in the treatment of hip dysplasia. *In* Weil, U. H. (ed.): Progress in Orthopedic Surgery, Vol. 2. Berlin, Springer, 1978, p. 107.
662. Morville, P.: On the anatomy and pathology of the hip joint. Acta Orthop. Scand., *7*:107, 1936.
663. Muller, G. M., and Seddon, H. J.: Late results of treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *35-B*:342, 1953.
664. Nagura, S.: Zur Ätiologie der angeborenen Hüftverrenkung. Zentralbl. Chir., *80*:1933, 1955.
665. Naito, K.: Congenital dislocation of the hip. J. Jpn. Orthop. Assoc., *13*:1086, 1968.
666. Nakamura, K.: Arthrographic study of congenital dislocation of the hip joint. J. Jpn. Orthop. Assoc., *42*:491, 1968.
667. Nelson, M. A.: Early diagnosis of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *48-B*:388, 1966.
668. Netter, R.: Technique opératoire. Note sur un procédé clinique de mésure de l'anteversion du col fémoral. Rev. Orthop., *26*:374, 1939.
669. Nichols, E. H., and Bradford, E. H.: The surgical anatomy of congenital dislocation of the hip joint. Am. J. Med. Sci., *119*:629, 1900.
670. Nicholson, J. T., Kopell, H. P., and Mattei, F. A.: Regional stress angiography of the hip. J. Bone Joint Surg., *36-A*:503, 1954.
671. Niclasen, S. D.: Family studies of relation between Perthes disease and congenital dislocation of the hip. J. Med. Genet., *15*:296, 1978.
672. Nicod, L.: Ostéotomies du bassin selon Chiari. *In* Chapchal, G. (ed.): Beckenosteotomie—Pfannendachplastik. Stuttgart, Thieme, 1965, p. 120.
673. Nishimura, H.: Incidence of malformations in abortions. *In* Fraser, C., and McKusick, V. A. (eds.): Congenital Malformations. Amsterdam, Excerpta Medica, 1970, p. 275.
673a. Novick, G., Ghelman, B., and Schneider, M.: Sonography of the neonatal and infant hip. AJR, *141*:639, 1983.
674. Ogden, J. A.: Anatomic and histologic study of factors affecting development and evolution of avascular necrosis in congenital hip dislocation. *In* The Hip. Proceedings of the Second Annual Meeting of the Hip Society. St. Louis, Mosby, 1974, pp. 125–153.
675. Ogden, J. A.: Changing patterns of proximal femoral

vascularity. J. Bone Joint Surg., *56-A*:941, 1974.
676. Ogden, J. A.: Treatment positions for congenital dysplasia of the hip. J. Pediatr., *86*:732, 1975.
677. Ogden, J. A.: Dynamic pathobiology of congenital hip dysplasia. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 93–144.
678. Ogden, J. A.: Normal and abnormal circulation. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip, N. Y., Churchill-Livingstone, 1982, pp. 59-92.
679. Ogden, J. A., and Jensen, P. S.: Roentgenography of congenital dislocation of the hip. Radiology, *119*:189, 1976.
680. Ogden, J. A., and Moss, H. L.: Pathologic anatomy of congenital hip disease. *In* Progress in Orthopedic Surgery, Vol. 2. Heidelberg, Springer, 1978, p. 3.
681. Ogden, J. A., and Southwick, W. O.: A possible cause of avascular necrosis complicating the treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *55-A*:1770, 1973.
682. Ogden, J. A., and Southwick, W. O.: Cartilage canals and epiphyseal osteogenesis. Trans. Orthop. Reg. Soc., *1*:85, 1975.
683. Oh, W. H. Dislocation of the hip in birth defects. Orthop. Clin. North Am., *7*:315, 1976.
684. Ohl, E., and Nicod, L.: Röntgenologische Hinweiszeichen auf schwere Kopfumbau Storungen bei der Behandlung kongenitaler Hüftluxationen. Z. Orthop., *114*:960, 1976.
685. Oki, T., Terashim, Y., Murachi, S., and Nogami, H.: Clinical features and treatment of joint dislocations in Larsen's syndrome. Report of three cases in one family. Clin. Orthop., *119*:206, 1976.
686. Olah, J.: Eine neue diagnostische Methode der angeborenen Hüftluxation. Z. Orthop., *106*:422, 1969.
687. O'Malley, A. G.: Congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *47-B*:188, 1965.
688. Ombredanne, L.: Precis Clinique et Opératoire de Chirurgie Infantile. Paris, Masson, 1932.
689. O'Rahilly, R., and Gardner, E.: The embryology of moveable joints. *In* Sokoloff, L. (ed.): The Joints and Synovial Fluid I. New York, Academic, 1978, p. 82.
690. Ortolani, M.: Un segno poco noto e sue importanza per la diagnosi precoce di preussasione congenita dell'anca. Pediatria, *45*:129, 1937.
691. Ortolani, M.: La lussazione congenital dell'anca. Bologna, Cappelli, 1948.
692. Ortolani, M.: Mezzi divaricatori vecchi e nuovi nella profilasso-correzione della lussazione congenita dell'anca. Chir. Organi Mov., 38:154, 1953.
693. Ortolani, M.: Le diagnostic clinique, fait par la recherche du signe du ressaut, est le seul moyen permettant le traitement vraiment précoce et total de la luxation congénitale de la hanche. Bull Acad. Nat. Med. (Paris), *141*:188, 1957.
694. Ortolani, M.: La lussazione congenita dell'anca-nuovi criteri diagnostici e profilatico-correttivi. Bologna, Cappelli, 1976.
695. Ortolani, M.: The classic: Congenital hip dysplasia in the light of early and very early diagnosis. Clin. Orthop., *119*:6, 1976.
696. Ortolani, M., and Ortolani, M.: Dysplasia of the hip and pre- and postnatal posture. Clin. Orthop., 26:219, 1975–1976.
697. Owen, R.: Early diagnosis of the congenitally unstable hip. J. Bone Joint Surg., *50-B*:453, 1968.
698. Owen, R., and Corkery, P. H.: Congenital hip dislocation. Br. Med. J., 3:370, 1971.
699. Ozonoff, M. B.: Controlled arthrography of the hip: A technic of fluoroscopic monitoring and recording. Clin. Orthop., 93:260, 1973.
700. Paavilainen, T.: Vetohoidon vaikutus synnynnaisen lonkkakuksaation hoitotuloksiin (with English summary: The effect of traction treatment on the results of treatment for congenital dislocation of the hip). Helsinki, Helsinki University, 1980.
701. Packer, J. W., Lefkowitz, L. A., and Ryder, C. T.: Habitual dislocation of the hip treated by innominate osteotomy. Clin. Orthop., 83:184, 1972.
702. Padovani, J. P.: La réorientation du cotyle par triple ostéotomie du bassin. Technique de Pol Le Coeur. Nouv. Presse Med., 5:921, 1976.
703. Padovani, J. P., Faure, F., Devred, P., Jacquemier, M., and Sarrat, P.: Intérêt et indications de la tomodensitométrie dans le bilan des luxations congénitales de la hanche. Ann. Radiol. (París), 22:188, 1979.
704. Padovani, J. P., and Rigault, P.: Triple ostéotomie pelvienne de Pol Le Coeur. Indications chez l'enfant. Rev. Chir. Orthop., 63:25, 1977.
705. Palmen, K.: Preluxation of the hip joint: Diagnosis and treatment in the newborn and the diagnosis of the hip joint in Sweden during the years 1948–1960. Acta Pediatr. (Suppl.), *129*:50, 1961.
706. Palmen, K.: Examination of the newborn for congenital dislocation of the hip. Dev. Med. Child Neurol., 5:45, 1963.
707. Palmen, K.: Preluxation of the hip in the newborn. The diagnostic work in Sweden during the years 1953–1966. Acta Orthop. Scand., *130*:8, 1970.
708. Palmen, K.: Late-diagnosis congenital dislocation of the hip joint (CDH). Lakartidningen, 77:2786, 1980.
709. Palmen, K., and Von Rosen, S.: Late diagnosis dislocation of the hip joint in children. Acta Orthop. Scand., *46*:90, 1975.
710. Papadopulos, J. S., Agnantis, J., and Popp, W.: Luxationsperthes—Gibt es röntgenologische Moglichkeiten fur die Voraussage und der Frühdiagnose? Z. Orthop., *115*:752, 1977.
711. Papavasiliou, V. A., and Piggott, H.: Acetabular floor thickening and femoral head enlargement in congenital dislocation of the hip: Lateral displacement of femoral head. J. Pediatr. Orthop., 3:22, 1983.
712. Parisel, F.: Le depistage précoce de la luxation de la hanche. Bruxelles Med., *49*:341, 1969.
713. Parkin, D. M.: The efficiency of notification of congenital dislocation of the hip. Public Health, *94*:68, 1980.
714. Parkkulainen, K. V., and Solomon, K. A.: The influence of early treatment on the prognosis of congenital dislocation of the hip joint. Ann. Paediatr., 5:290, 1959.
715. Paterson, D. C.: Innominate osteotomy. Its role in treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip joint. Clin. Orthop., 98:198, 1974.
716. Paterson, D. C.: The early diagnosis and treatment of congenital dislocation of the hip. Clin. Orthop., *119*:28, 1976.
717. Paterson, D. C.: The early diagnosis and screening of congenital dislocation of the hip. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 145–157.
718. Pauwels, F.: Gesommelte Abhandlungen zur Funktionellen Anatomie des Bewegungsapparates. New York, Springer, 1965.
719. Pavlik, A.: Die funktionelle Behandlungsmethode mittels Reimenbugel als Prinzip der konservativen Therapie bei angeborenen Hüftgelenksverrenkungen der Sauglinge. Z. Orthop., 89:341, 1957.
720. Peic, S.: Verhalten der Beinlänge bei "angeborener" Hüftverrenkung. Z. Orthop., *119*:435, 1972.
721. Pemberton, P. A.: Osteotomy of the ilium with rotation of the acetabular roof for congenital dislo-

cation of the hip. J. Bone Joint Surg., *40-A*:724, 1958.
722. Pemberton, P. A.: Pericapsular osteotomy of the ilium for congenital subluxation and dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *47-A*:65, 1965.
723. Pemberton, P. A.: Pericapsular osteotomy of the ilium for the treatment of congenitally dislocated hips. Clin. Orthop., 98:41, 1974.
724. Perkins, G.: Signs by which to diagnose congenital dislocation of the hip. Lancet, *1*:648, 1928.
725. Perlik, P. C., Westin, G. W., and Marafioti, R. L.: Combination pelvic osteotomy for acetabular dysplasia in children. J. Bone Joint Surg., *67-A*:842, 1985.
726. Peterson, H. A., Klassen, R. A., McLeod, R. A., and Hoffman, A. D.: The use of computed tomography in dislocation of the hip and femoral neck antetorsion in children. J. Bone Joint Surg., *63-B*:198, 1981.
727. Petit, P., Queneau, P., and Borde, J.: Traitement des luxations et subluxations congénitales de la hanche dans la première enfance. Rev. Chir. Orthop., *48*:148, 1962.
728. Petit, P., Queneau, P., Carioz, H., Dubousset, J., Lebard, J. P., and Mechin, J. F.: Monographie des Annales de Chirurgie. Paris, L'Expansion Scientifique, 1974.
729. Petrie, J. G.: Congenital dislocation of the hip in infancy. J. Bone Joint Surg., *47-A*:607, 1965.
730. Place, M. J., Parkin, D. M., and Fritton, J. M.: Effectiveness of neonatal screening for congenital dislocation of the hip. Lancet, 2:249, 1978.
731. Platou, E.: Luxatio coxae congenita. A follow-up study of four hundred and six cases of closed reduction. J. Bone Joint Surg., *35-A*:843, 1953.
732. Platou, E.: Rotation osteotomy in the treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *35-A*:48, 1953.
733. Platt, H.: Congenital dislocation of the hip (editorial). J. Bone Joint Surg., *35-B*:339, 1953.
734. Platt, H.: Congenital dislocation of the hip: Its early recognition and treatment. Br. J. Surg., *45*:438, 1958.
735. Poggi, A.: Contribution to the radical treatment of congenital unilateral coxo-femoral dislocation. Clin. Orthop., 98:5, 1974.
736. Pointu, J., François, M., and Butel, J.: Notre pratique de l'intervention de Salter dans le traitement des luxations et subluxations congénitales de la hanche. Rev. Chir. Orthop., *58*:65, 1972.
737. Ponseti, I. V.: Causes of failure of the treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *26*:775, 1944.
738. Ponseti, I. V.: Pathomechanics of the hip after the shelf operation. J. Bone Joint Surg., *28*:229, 1946.
739. Ponseti, I. V.: Congenital dislocation of the hip in the infant. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *10*:161, 1953.
740. Ponseti, I. V.: Non-surgical treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *48*:1392, 1966.
741. Ponseti, I. V.: Growth and development of the acetabulum in the normal child. Anatomical, histological, and roentgenographic studies. J. Bone Joint Surg., *60-A*:575, 1978.
742. Ponseti, I. V.: Morphology of the acetabulum in congenital dislocation of the hip. Gross, histological and roentgenographic studies. J. Bone Joint Surg., *60-A*:586, 1978.
743. Ponseti, I. V., and Becker, J. R.: Congenital metatarsus adductus: The results of treatment. J. Bone Joint Surg., *48-A*:702, 1966.
744. Ponseti, I. V., and Frigerio, E. R.: Results of treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *41-A*:823, 1959.
745. Potter, E. L.: Bilateral renal agensis. J. Pediat., *29*:68, 1946.
746. Potter, E. L.: Bilateral absence of ureters and kidneys. A report of 50 cases. Obstet. Gynecol., *25*:3, 1965.
747. Pous, J. G., Dimeglio, A., and Daoud, A.: Is treatment of CDH by progressive reduction by traction still advisable? (Author's transl.) Rev. Chir. Orthop., *65*:327, 1979.
748. Pouuquen, L., and Denis, P.: Le depistage radiologique précoce de la luxation congénitale de la hanche. J. Radiol., *46*:572, 1965.
749. Purath, W.: Observation of the so-called "anti-Chiari effect": subsequent to osteotomy of the pelvis in children. (Author's transl.) Z. Orthop., *117*:301, 1979.
750. Putti, V.: Congenital dislocation of the hip. Surg. Gynecol. Obstet., *42*:449, 1926.
751. Putti, V.: Per la cura precoce della lussazione congenital dell'anca. Arch. Ital. Chir., *18*:653, 1927.
752. Putti, V.: Early treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *11*:798, 1929.
753. Putti, V.: Treatment of congenital absence of tibia or fibula. Chir. Organi Mov., *7*:513, 1929.
754. Putti, V.: Early treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *15*:16, 1933.
755. Putti, V.: Anatomia Della Lussazione Congenita Dell'Anca. Bologna, Cappelli, 1935.
756. Putti, V.: Die Anatomie der angeborenen Hüftverrenkung. Stuttgart, F. Enke, 1937.
757. Putti, V.: Early treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *47*:602, 1965.
758. Putti, V., and Zanoli, R.: Tecnica dell'artrotomia per la riduzione della lussazione congenita dell'anca. Chir. Organi Mov., *16*:1, 1931.
759. Rab, G. T.: Biomechanical aspects of the Salter osteotomy. *In* The Hip: Proceedings of the Fourth Meeting of the Hip Society, 1976. St. Louis, Mosby, 1976, pp. 67–74.
760. Rab, G. T.: Biomechanical aspects of Salter osteotomy. Clin. Orthop., *132*:82, 1978.
761. Rab, G. T.: Preoperative roentgenographic evaluation for osteotomies about the hip in children. J. Bone Joint Surg., *63-A*:306, 1981.
762. Rabin, D. L., Barnett, C. R., Arnold, W. D., Freiberger, R. H., and Brooks, G.: Untreated congenital hip disease: A study of the epidemiology, natural history and social aspect of the disease in a Navajo population. Am. J. Publ. Health, *55*:1, 1965.
763. Race, C., and Herring, J. A.: Congenital dislocation of the hip: An evaluation of closed reduction. J. Pediatr. Orthop., 3:166, 1983.
764. Radin, E. L., and Paul, I. L.: The biomechanics of congenital dislocated hips and their treatment. Clin. Orthop., 98:32, 1974.
765. Raine, G. E.: Acute traumatic dislocation of a congenitally dysplastic hip. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *55-B*:640, 1973.
766. Ralis, Z., and McKibbin, B.: Changes in the shape of the human hip joint during its development and their relation to its stability. J. Bone Joint Surg., *55-B*:780, 1973.
767. Ramsey, P. L.: Congenital hip dislocation before and after walking age. Postgrad. Med., *60*:114, 1976.
768. Ramsey, P. L., and Hensinger, R. N.: Congenital dislocation of the hip associated with central core disease. J. Bone Joint Surg., *57-A*:648, 1975.
769. Ramsey, P. L., Lasser, S., and MacEwen, G. D.:

Congenital dislocation of the hip: Use of the Pavlik harness in the child during the first 6 months of life. J. Bone Joint Surg., 58-A:1000, 1976.

770. Ranft, G., and Pissarek, H.: Pädiatrisch-orthopädische Zusammenarbeit bei der Früherkennung und Behandlung der Luxationshüfte. Pädiatr. Grenzgeb., 9:251, 1970.

771. Record, R. G., and Edwards, J. H.: Environmental influences related to the etiology of congenital dislocation of the hip. Br. J. Prevent. Soc. Med., *12*:8, 1958.

772. Reiter, R.: Erfahrungen mit dem Riemenzugel nach Pavlik. Z. Orthop., 95:220, 1961.

773. Rengeval, J. P., Normand, X., Laidi, A., Queneau, P., and Seringe, R.: Congenital dislocation of the hip treated by the Somerville technique at the age of walking. A long term review. Rev. Chir. Orthop., 66:83, 1980.

774. Renoirte, P., and Saussez, M.: L'ostéotomie de Chiari dans les dysplasies coxofémorales acquises de la seconde enfance. Acta Orthop. Belg., *36*:209, 1970.

775. Renshaw, R. S.: Inadequate reduction of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *63*:1114, 1981.

776. Ridlon, J.: Congenital dislocation of the hip. R.I. Med. J., *16*:135, 1933.

777. Riedl, K.: Die Anwendung der Pavlik-Bandage bei der Behandlung der sog. angeborenen Hüftluxation. Z. Orthop., *115*:639, 1977.

778. Rigault, J.-P.: Le depistage des hanches luxable en maternité. Rev. Fr. Gynecol. Obstet., 66:427, 1971.

779. Ring, P. A.: The treatment of unreduced congenital dislocation of the hip in adults. J. Bone Joint Surg., *41-B*:299, 1959.

780. Ringrose, C. A. D.: Congenital dislocation of the hip as a cause of malpresentation during labor. Am. J. Obstet. Gynecol., *123*:916, 1975.

781. Ritter, M. A.: Congenital dislocation of the hip in the newborn. Am. J. Dis. Child., *125*:30, 1973.

782. Ritter, M. A., and Wilson, P. D., Jr.: Colonna capsular arthroplasty. A long-term follow-up of forty hips. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1305, 1968.

783. Robin, D. L., Barnett, C. R., Arnold, M. D., Freiberger, R. H., and Brooks, G.: Untreated congenital hip disease. A study of the epidemiology, natural history and social aspects of the disease in a Navajo population. Am. J. Publ. Health, 55:1, 1965.

784. Robinson, G. W.: Birth characteristics of children with congenital dislocation of the hip. Am. J. Epidemiol., 87:276, 1968.

785. Roper, A.: Hip dysplasia in the African Bantu. J. Bone Joint Surg., *58-B*:155, 1976.

786. Roose, P. E., Chingren, G. L., Klaaren, H. E., and Broock, G.: Open reduction for congenital dislocation of the hip using the Ferguson procedure. A review of twenty-six cases. J. Bone Joint Surg., *61-A*:915, 1979.

787. Rosen, S. von: Early diagnosis and treatment of congenital dislocation of the hip joint. Acta Orthop. Scand., *26*:136, 1956.

788. Rosen, S. von: Diagnosis and treatment of congenital dislocation of the hip joint in the newborn. J. Bone Joint Surg., *44-B*:284, 1962.

789. Rosen, S. von: Further experience with congenital dislocation of the hip in the newborn. J. Bone Joint Surg., *50-B*:538, 1968.

790. Rosen, S. von: Instability of the hip in the newborn. Fifteen years' experiences in Malmo. Acta Orthop. Scand., *130*:13, 1970.

791. Rosman, M. A.: Congenital hip dislocation diagnosed after walking age: Results of treatment. Can. J. Surg., *19*:169, 1976.

792. Roth, A., Gibson, D. A., and Hall, J. E.: The experience of five orthopedic surgeons with innominate osteotomy in the treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip. Clin. Orthop., 98:178, 1974.

793. Rott, Z.: Röntgenologische Untersuchung von Familien mit Vockommen von angeborener Hüftverrenkung. Z. Orthop., *104*:181, 1967.

794. Ruby, L., Mital, M. A., O'Connor, J., and Patel, U.: Anteversion of the femoral neck. Comparison of methods of measurement in patients. J. Bone Joint Surg., *61-A*:46, 1979.

795. Ryder, C. T., and Crane, L.: Measuring femoral anteversion: The problem and a method. J. Bone Joint Surg., *35-A*:321, 1953.

796. Ryder, C. T., and Mellin, G. W.: A prospective epidemiological study of the clinical and roentgenographic characteristics of the hip joint in the first year of life—From the foetal life study. J. Bone Joint Surg. *48-A*:1024, 1966.

797. Ryder, C. T., Mellin, G. W., and Caffey, J.: The infant's hip—normal or dysplastic. Clin. Orthop., 22:7, 1962.

798. Ryerson, E. W.: An improved shelf operation at the hip. J. Bone Joint Surg., 23:782, 1941.

799. Sainton, R.: De l'anatomie de l'articulation de la hanche chez l'enfant et de la luxation congénitale de cette articulation (étude pathogénique). Thèse de Paris, No. 226, 12, 1892–1893.

800. Saito, T.: Photo-elastic studies on technic of Colonna's hip arthroplasty (Japanese). Sapporo Med. J., *30*:120, 1966.

801. Sakaguchi, R.: The treatment of congenital dislocation of the hip. Rinsho Seikeigeka (Tokyo), 2:597, 1967. (Abstract in Am. Dig. Foreign Orthop. Lit., 3rd Quarter, 1971, pp. 8–11.)

802. Salenius, P., and Videman, T.: Growth disturbances of the proximal end of the femur An experimental study with tetracycline. Acta Orthop. Scand., *41*:199.

803. Sallis, J. G., and Smith, R. G.: A study of the development of the acetabular roof in congenital dislocation of the hip. Br. J. Surg., 52:44, 1965.

804. Salter, R. B.: Innominate osteotomy in the treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip. J. Bone Joint Surg., *43-B*:518, 1961.

805. Salter, R. B.: Role of innominate osteotomy in the treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip in the older child. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1413, 1966.

806. Salter, R. B.: The principle and technique of innominate osteotomy (motion picture with sound track). Chicago, Film Library, American Academy of Orthopedic Surgeons, 1966.

807. Salter, R. B.: Congenital dislocation of the hip. *In* Graham, W. D. (ed.): Modern Trends in Orthopedics, No. 5. London, Butterworth, 1967, p. 140.

808. Salter, R. B.: Etiology, pathology, pathogenesis and possible prevention of congenital dislocation of the hip. Can. Med. Assoc. J., 98:933, 1968.

809. Salter, R. B.: An operative treatment for congenital dislocation and subluxation of the hip in the older child. *In* Apley, A. G. (ed.): Recent Advances in Orthopaedics. London, Churchill, 1969, p. 325.

810. Salter, R. B.: Textbook of Disorders and Injuries of the Musculoskeletal System. Baltimore, Williams & Wilkins, 1970, p. 98.

811. Salter, R. B.: Specific guidelines in the application of the principle of innominate osteotomy. Orthop Clin. North Am., 3:149, 1972.

812. Salter, R. B.: Innominate osteotomy. *In* The Hip: Proceedings of the Fourth Meeting of the Hip Society, 1976. St. Louis, Mosby, 1976, p. 40.
813. Salter, R. B., and Dubos, J.-P.: The first fifteen years' personal experience with innominate osteotomy in the treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip. Clin. Orthop., 98:72, 1974.
814. Salter, R. B., and Field, P.: The effects of continuous compression on living articular cartilage. J. Bone Joint Surg., *42-A*:31, 1960.
815. Salter, R. B., and Thompson, G. H.: The role of innominate osteotomy in young adults. *In* The Hip: Proceedings of the Seventh Open Scientific Meeting of the Hip Society, 1979. St. Louis, Mosby, 1979, p. 278.
816. Salter, R. B., Kostiuk, S., and Dallas, S.: Avascular necrosis of the femoral head as a complication of treatment for congenital dislocation of the hip in young children: A clinical and experimental investigation. Can. J. Surg., *12*:44, 1969.
817. Salter, R. B., Kostiuk, J., and Schatzker, J.: Experimental dysplasia of the hip and its reversibility in newborn pigs. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1781, 1963.
818. Salvati, E. A., and Wilson, P. D.: Treatment of irreducible hip subluxation by Chiari. Clin. Orthop., 98:151, 1974.
819. Salzer, M., and Zuckriegl, H.: Die Operationstechnik der offenen Hüftgelenkreposition nach Ludloff. Z. Orthop., *103*:409, 1967.
820. Samuelson, K. M., Nixon, G. W., and Morrow, R. E.: Tomography for evaluation of congenital dislocation of the hip while in a spica cast. J. Bone Joint Surg., 56-A:844, 1974.
821. Sayle-Creer, W., and Barlow, T. G.: Congenital dislocation of the hip. Br. Med. J., *1*:1427, 1960.
822. Scaglietti, O., and Calandriello, B.: Open reduction of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *44-B*:257, 1962.
823. Scammon, R. E., and Calkins, L. A.: The development and growth of the external dimensions of the human body in the fetal period. Minneapolis, University of Minnesota, 1929, p. 48.
824. Scapinelli, R., and Ortolani, M.: La displasia congenita dell'anca nell'eta pediatrica. Diganosi e trattamento precoci e ultraprecoci. LVII Congresso della Societa Italiana di Ortopedia e Traumatologia, Bologna, October 1972. Padova, La Garangola, 1972.
825. Schanz, A.: Zur Behandlung der veralteten angeborenen Hüftverrenkung. Munch. Med. Wochenschr., 69:930, 1922.
826. Schede, F.: Zur pathologischen Anatomie der kongenitalen Hüftverrenkung. Z. Orthop. Chir., 32:427, 1913.
827. Schede, F.: Ergebnisse unserer Behandlung der angeborenen Hüftverrenkung. Z. Orthop., *71*:3, 1941.
828. Schede, F.: Die Ergebnisse der Luxationsbehandlung. Z. Orthop., 82:1, 1952.
829. Schneider, P. G.: Zur offenen Reposition der angeborenen Hüftverrenkung. Z. Orthop., *100*:201, 1965.
830. Schneider, P. G.: Eine einfache, verstelbare Luxationsschiene. Z. Orthop., 98:201, 1964.
831. Schneider, P. G., and Grueter, H.: Röntgenologische und histologische Reaktionen nach dosierter Trochanterversetzung und intertrochanterer Osteotomie bei Luxationshüften. Z. Orthop., 98:145, 1964.
832. Schneider, P. G., and Thull-Emden, J.: Ligamentum capitis femoris und operative Reposition kindlicher Luxationshüften. Z. Orthop., *109*:365, 1971.
833. Schoenecker, P. L., Bitz, D. M., and Whiteside, L. A.: The acute effect of position of immobilization on capital femoral epiphyseal blood flow. J. Bone Joint Surg., *60-A*:899, 1978.
834. Schoenecker, P. L., and Strecker, W. B.: Congenital dislocation of the hip in children. Comparison of the effects of femoral shortening and of skeletal traction in treatment. J. Bone Joint Surg., *66-A*:21, 1984.
835. Scholder-Hegi, P.: Mathematische Betrachtungen über die schräge Varisations- und Derotationsosteotomie nach Bernbeck. Z. Orthop., *96*:298, 1962.
836. Schottstaedt, E. R.: Treatment of congenital dislocation of the hip in infancy. J. Bone Joint Surg., *47*:602, 1965.
837. Schreiber, A., and Meyer, H. R.: Spätresultate konservative behandelter kongenitaler Hüftluxationen. Z. Orthop., *100*:265, 1965.
838. Schulitz, K.-P.: Die Retrotorsion des Femur nach Derotations-Varisierungosteotomien im Kindesalter. Z. Orthop., *107*:241, 1970.
839. Schulze, H., and Kramer, J.: Ergebnisse der Beckenosteotomie nach Chiari. Z. Orthop., *113*:891, 1975.
840. Schuster, W.: Röntgenologische Beurteilung der dysplastichen Hüftpfanne. Orthopäde, 2:219, 1973.
841. Schuster, W.: Radiologic interpretation of dysplasia of the acetabulum. *In* Progress in Orthopedic Surgery, Vol 2. Heidelberg, Springer, 1978, p. 73.
842. Schwartz, A., and Goldberg, M.: Hip arthrography in children. Skeletal Radiol., 3:155, 1978.
843. Schwartz, D. R.: Acetabular development after reduction of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *47-A*:705, 1965.
844. Scott, J. C.: Frame reduction in congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *35-B*:372, 1953.
845. Seddon, H. J.: Dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *44-B*:255, 1962.
846. Seewald, K.: Eine Modifikation der perikapsularen Darmbeinosteotomie nach Pemberton. Wien. Med. Wochenschr., *117*:690, 1967.
847. Serre, H., Izran, P., Simon, L., and Rogues, J. M.: Les attients de la hanche au cours de l'hémophile. Marseille Med., *106*:483, 1969.
848. Severin, E.: Arthrography in congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *21*:304, 1939.
849. Severin, E.: Arthrograms of hip joints of children. Surg. Gynecol. Obstet., 72:601, 1941.
850. Severin, E.: Contribution to the knowledge of congenital dislocation of the hip joint. Late results of closed reduction and arthrographic studies of recent cases. Acta Chir. Scand., Suppl. 63, 1941.
851. Severin, E.: Arthrography in sequelae to acute infectious arthritis of hips of young children. Acta Chir. Scand., 93:389, 1946.
852. Severin, E.: Congenital dislocation of the hip. Development of the joint after closed reduction. J. Bone Joint Surg., 32-A:507, 1950.
853. Severin, E.: Frekvensen av luxatio coxae congenita och pes equino-varus congenitus i Sverige. Nord Med., 55:221, 1956.
854. Seyfarth, H.: Beitrag zur Beckenosteotomie in der Behandlung der Luxationshüfte. Beitr. Orthop. Traumatol., *12*:462, 1965.
855. Seyfarth, H.: Aktuelle Gesichtspunkte zur operativen Behandlung der Luxationshüfte. Beitr. Orthop. Traumatol., *13*:677, 1966.
856. Shands, A. R., and Steele, M. K.: Torsion of the femur. J. Bone Joint Surg., *40-A*:803, 1958.
857. Sharp, I. K.: Acetabular dysplasia. The acetabular angle. J. Bone Joint Surg., *43-B*:268, 1971.
858. Sharrard, W. J.: Neonatal diagnosis of congenital dislocation of the hip. Dev. Med. Child Neurol., *20*:389, 1978.

859. Sharrard, W. J.: Paediatric Orthopedics and Fractures. 2nd Ed. Oxford, Blackwell, 1979, pp. 318–427.
860. Shih, J. S., Chen, H. T., and Liu, H. C.: Interim follow-up studies of innominate osteotomy for congenital dislocation of the hip. Clin. Orthop., *152*:261, 1980.
861. Shino, K.: Über der Hüftpläne. Z. Morphol. Anthropol., *17*:325, 1915.
862. Shulze, H., and Kraemer, J.: Ergebnisse der Beckenosteotomie nach Chiari. Z. Orthop., *113*:891, 1975.
863. Siffert, R. S., Ehrlich, M. G., and Katz, J. F.: Management of congenital dislocation of the hip. Clin. Orthop., *86*:28, 1972.
864. Sijbrandjii, S.: Dislocation of the hip in young rats produced experimentally by prolonged extension. J. Bone Joint Surg., *47-B*:792, 1965.
865. Simons, G. W.: A comparative evaluation of the current methods for open reduction of the congenitally displaced hip. Orthop. Clin. North Am., *11*:161, 1980.
866. Sinios, A.: Die Präluxation am Hüftgelenk des Neugeborenen. Monatsschr. Kinderheilkd. *111*:281, 1963.
867. Smaill, G. B.: Congenital dislocation of the hip in the newborn. J. Bone Joint Surg., *50-B*:525, 1968.
868. Smith, D. W.: Recognizable Patterns of Human Deformation. Philadelphia, Saunders, 1981, pp. 19–22.
869. Smith, M. G. H.: The results of neonatal treatment of congenital hip dislocation: A personal series. J. Pediatr. Orthop., *4*:311, 1984.
870. Smith, P. B., and Robinson, A. W.: A radiographic jig for the von Rosen view. Radiography, *35*:168, 1969.
871. Smith, W. S.: Experimental aspects of so-called congenital dysplasia of the hip. Proc. 8th Cong. Int. Soc. Orthop. Surg. Traumatol., 277, New York, Sept. 4–9, 1960.
872. Smith, W. S., Ireton, R. J., and Coleman, C. R.: Sequelae of experimental dislocation of a weight-bearing ball-and-socket joint in a young growing animal. J. Bone Joint Surg., *40-A*:1121, 1958.
873. Smith, W. S., Badgley, C. E., Orwig, J. B., and Harper, J. M.: Correlation of post-reduction roentgenograms and thirty-one year follow-up in congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1081, 1968.
874. Smith, W. S., Coleman, C. R., Olix, M. L., and Slager, R. F.: Etiology of congenital dislocation of the hip. An experimental approach to the problem using young dogs. J. Bone Joint Surg., *45*:491, 1963.
875. Solomon, L., and Breighton, P.: Osteoarthritis of the hip and its relationship to pre-existing disorders in an African population. J. Bone Joint Surg., *58-B*:389, 1976.
876. Somerville, E. W.: Development of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *35-B*:568, 1953.
877. Somerville, E. W.: Open reduction in congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *35-B*:363, 1953.
878. Somerville, E. W.: Persistent foetal alignment of the hip. J. Bone Joint Surg., *39-B*:106, 1957.
879. Somerville, E. W.: The nature of hip dysplasia. Proc. 8th Cong. Int. Soc. Orthop. Surg. Traumatol., 278, New York, Sept. 4–9, 1960.
880. Somerville, E. W.: Results of treatment of 100 congenitally dislocated hips. J. Bone Joint Surg., *40-B*:258, 1967.
881. Somerville, E. W.: The nature of the congenitally dislocated hip. Proc. R. Soc. Med., *67*:1169, 1974.
882. Somerville, E. W.: A long-term follow-up of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *60-B*:25, 1978.
883. Somerville, E. W., and Scott, J. C.: The direct approach to congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *39-B*:623, 1957.
884. Sommer, J.: Atypical hip click in the newborn. Acta Orthop. Scand., *42*:353, 1971.
885. Soutter, R., and Lovett, R. W.: Congenital dislocation of the hip: A study of 227 dislocations. J.A.M.A., *82*:171, 1924.
886. Specht, E. E.: Congenital dislocation of the hip. Am. Fam. Physician, 988, 1974.
887. Staheli, L. T.: Slotted acetabular augmentation. J. Pediatr. Orthop., *1*:321, 1981.
888. Staheli, L. T.: Medial approach open reduction for congenitally dislocated hips: A critical analysis of forty cases. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 295–303.
889. Staheli, L. T., Dion, M., and Tuell, J. I.: The effect of the inverted limbus on closed management of congenital hip dislocation. Clin. Orthop., *137*:163, 1978.
890. Stanisavljevic, S.: Examination of hips in newborn babies and results. Henry Ford Hosp. Med. Bull., 9:214, 1961.
891. Stanisavljevic, S.: Radiologic diagnosis of prenatal congenital hip dislocation and subluxation in the newborn. Radiology, *79*:606, 1962.
892. Stanisavljevic, S.: Diagnosis and Treatment of Congenital Hip Pathology in the Newborn. Baltimore, Williams & Wilkins, 1964.
893. Stanisavljevic, S.: Tribute to Marino Ortolani. Clin. Orthop., *119*:4, 1976.
894. Stanisavljevic, S.: Anatomical basis as the rationale for the treatment of congenital hip pathology. Presented at the Symposium on Congenital Dislocation of the Hip, October 1979, Jerusalem, Israel.
895. Stanisavljevic, S.: Part I: Etiology of congenital hip pathology. Part II: Anatomy of congenital hip pathology. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 27–57.
896. Stanisavljevic, S., and Mitchell, C. L.: Congenital dysplasia, subluxation and dislocation of the hip in stillborn and newborn infants. An anatomical-pathological study. J. Bone Joint Surg., *45-A*:1147, 1963.
897. Steel, H. H.: Triple osteotomy of the innominate bone. J. Bone Joint Surg., *55-A*:343, 1973.
898. Steel, H. H.: Triple osteotomy of the innominate bone. A procedure to accomplish coverage of the dislocated or subluxated femoral head in the older patient. Orthop. Clin., *122*:16, 1977.
899. Steel, H. H.: Triple osteotomy of the innominate bone. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 567–594.
900. Stein, I. F.: Deflexion attitudes in breech presentation. J.A.M.A., *117*:1430, 1941.
901. Stojimirovic, I.: Our way of open reduction for congenital dislocation of the hip. Acta Chir. Iugosl., 6:202, 1959.
902. Stojimirovic, I.: A new method to the hip joint in our way of open reduction for congenital dislocation of the hip. Acta Chir. Iugosl., 8:51, 1961.
903. Strange, F. G.: The Hip. Baltimore, Williams & Wilkins, 1965.
904. Straub, H. J.: Chiari pelvic osteotomy for hip dys-

plasia in patients below the age of 20. *In* Progress in Orthopedic Surgery, Vol. 2. Heidelberg, Springer, 1978, p. 121.
905. Strauss, H. J.: Chiari pelvic osteotomy for hip dysplasia in patients below the age of 20. Progr. Orthop. Surg., 2, 1978.
906. Strayer, L. M., Jr.: Embryology of the human hip joint. Yale J. Biol. Med., *16*:13, 1943.
907. Strayer, L. M., Jr.: Embryology of the human hip joint. Clin. Orthop., *74*:221, 1971.
908. Stulberg, S. D., and Harris, W.: Acetabular dysplasia and development of osteoarthritis of the hip. *In* The Hip. Proceedings of the Second Open Scientific Meeting of the Hip Society. St. Louis, Mosby, 1974, p. 82.
909. Sutherland, D. H.: Double innominate osteotomy in congenital hip dislocation or dysplasia. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 595–608.
910. Sutherland, D. H., and Greenfield, R.: Medial pubic osteotomy in difficult Salter procedures. (Proc. West. Orthop. Assoc.) J. Bone Joint Surg., *57-A*:135, 1975. (Abstr.)
911. Sutherland, D. H., and Greenfield, R.: Double innominate osteotomy. J. Bone Joint Surg., *59-A*:1082, 1977.
912. Suzuki, R.: Treatment of congenital dislocation of the hip with Pavlik's bandage. J. West. Pacific Orthop. Assoc., *3*:79, 1966.
913. Suzuki, R.: Complications of the treatment of congenital dislocation of the hip by the Pavlik harness. Int. Orthop., *3*:77, 1979.
914. Suzuki, R., and Sato, K.: Evaluation of Pavlik's bandage method for the treatment of congenital hip dislocation. Fukushima J. Med. Sci., *15*:61, 1968.
915. Swiderski, G., Marciniak, W., and Milanowski, Z.: Schräge transiliakale Osteotomie in der Behandlungen der angeborene Hüftgelenksubluxation. Beitr. Orthop. Traumatol., *17*:152, 1975.
915a. Szoke, N., Kuhl, L., and Heinrichs, J.: Ultrasound examination in the diagnosis of congenital hip dysplasia of newborns. J. Pediatr. Orthop., *8*:12, 1988.
916. Szulc, W.: The significance of the hormonal and mechanical factors in the etiology and pathogenesis of the congenital dislocation of the hip. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *35*:1, 1970.
917. Tachdjian, M. O.: Salter's innominate osteotomy to derotate the maldirected acetabulum. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 525–541.
918. Tachdjian, M. O.: Treatment after walking age. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 339–363.
919. Tachdjian, M. O.: Treatment of hip dysplasia in the older child and adolescent: Factors in decision making. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 625–641.
920. Tachdjian, M. O., and Edelstein, D.: Periacetabular osteotomy through the subinguinal medial adductor approach. Paper presented at the American Orthopedic Association Annual Meeting, 1985, San Diego. Orthop. Trans., 9:No. 2, Spring, 1985.
921. Tachdjian, M. O. and Kelikian, A. S.: Distal and lateral advancement of the greater trochanter. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 721–739.
922. Tanabe, G., Kotakemori, K., Miyake, Y., and Mohri, M.: Early diagnosis of congenital dislocation of the hip. Acta Orthop. Scand., *43*:511, 1972.
923. Tauber, C., Ganel, A., Horoszowski, H., and Farine, I.: Distal transfer of the greater trochanter in coxa vara. Acta Orthop. Scand., *51*:611, 1980.
924. Thieme, W. T., Wynne-Davies, R., Balir, H. A. F., Bell, E. T., and Lorane, J. A.: Clinical examination and urinary oestrogen assays in newborn children with congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *50-B*:546, 1968.
925. Thiery, J., and Rigault, P.: Residual femoral anteversion after treatment of dislocating dysplasia of the hip by cushion abduction. Acta Orthop. Belg., *43*:465, 1977.
926. Thomas, C. L., Gage, J. R., and Ogden, J. A.: Treatment concepts for proximal femoral ischemic necrosis complicating congenital hip disease. J. Bone Joint Surg., *64-A*:817, 1982.
927. Thomas, G.: Zur operativen Technik der Pfannendachplastik. *In* Chapchal, G. (ed.): Beckenosteotomie—Pfannendachplastik. Stuttgart, Theime, 1965, pp. 40–41, 125.
928. Thompson, R. C.: A new physical test in dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1326, 1972.
929. Tikhonenkov, E.: Effect of reconstruction of its roof on acetabular development. Orthop. Travmatol. Protez (Mosc.), *4*:36, 1970.
930. Tönnis, D.: Elektromyographische und histologische Untersuchungen zur Frage der Entstehung der angeborenen Hüftluxation. Z. Orthop., *105*:527, 1969.
931. Tönnis, D.: A modified acetabular roof osteotomy combined with intertrochanteric detorsion-varus osteotomy. Proc. 12th Cong. Int. Soc. Orthop. Surg. Traumatol., 688, Tel Aviv, Oct. 9–12, 1972.
932. Tönnis, D.: An evaluation of conservative and operative methods in the treatment of congenital hip dislocation. Clin. Orthop., *199*:76, 1976.
933. Tönnis, D.: Normal values of the hip joint for the evaluation of x-ray in children and adults. Clin. Orthop., *119*:39, 1976.
934. Tönnis, D.: Zum Aspekt der Hüftdysplasie in Klinik und Röntgenologie. Z. Orthop., *114*:98, 1976.
935. Tönnis, D.: Einleitung. (63. Kongress der Deutschen Gesellschaft fur Orthopädie und Traumatologie, September 1976.) Z. Orthop., *115*:636, 1977.
936. Tönnis, D.: Indikation und Wirksamkeit verschiedener Operationsmethoden bei angeborener Hüftdysplasie. Z. Orthop., *115*:726, 1977.
937. Tönnis, D.: Statistische Auswertungen der Hüftkopfnekroserate bei konservativer und nachträglicher operative Behandlung der angeborenen Hüftluxation. (63. Kongress der Deutschen Gesellschaft fur Orthopädie und Traumatologie, September, 1976.) Z. Orthop., *115*:653, 1977.
938. Tönnis, D.: Zusammenfassung der Podiums-diskussion. (63. Kongress der Deutschen Gesellschaft fur Orthopädie und Traumatologie, September, 1976.) Z. Orthop., *115*:653, 1977.
939. Tönnis, D.: Der Leistenschnitt als Zugang zur Operation Hüftreposition. Z. Orthop., *116*:130, 1978.
940. Tönnis, D.: Eine neue Form der hüftpfannen Schrenkung durch Dreifachosteotomie zur Ermöglichung späterer Hüftprothese. Orthop. Praxis, *15*:1003, 1979.
941. Tönnis, D.: Congenital Hip Dislocation: Avascular Necrosis. New York, Thieme-Stratton, 1982.
942. Tönnis, D.: Triple osteotomy close to the hip joint. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. N. Y. Churchill-Livingstone, 1982, p. 555.
943. Tönnis, D.: Congenital Dysplasia and Dislocation of the Hip in Children and Adults. With collaboration of Helmut Legal and Reinhard Graf. Berlin, Springer-Verlag, 1984.

944. Tönnis, D., and Kuhlmann, G. P.: Untersuchungen über die Haufigkeit von Hüftkopfnekrosen bei Spreizhosenbehandlung und verschiedenen konservativen Behandlungsmethoden der angeborenen Hüftdysplasie und Hüftluxation. Z. Orthop., *106*:651, 1969.
945. Tönnis, D., and Letz, A.: Untersuchungen über das Verhalten des Pfannendach- und des Schenkelhalswinkels nach intertroch. Derotationsvarisierungsosteotomie und die Indikation zur Acetabuloplastik. Arch. Orthop. Unfallchir., *66*:171, 1969.
946. Tönnis, D., and Trede, B.: Untersuchungen über den Einfluss des Spreizhoschens auf den Hüftpfannendachwinkel bei angeborener Hüftdysplasie. Z. Orthop., *107*:263, 1970.
947. Tönnis, D., Behrens, K., and Tscharani, F.: Eine neue Technik der Dreifach-Osteotomie zur Schwenkung dysplastischer Hüftpfannen bei Jugendlichen und Erwachsenen. Z. Orthop., *119*:253, 1981.
948. Tönnis, D., Veigel, B., Groher, W., and Rauterberg, E.: Nachuntersuchungsergebnisse einer Acetabuloplastik kombiniert mit der Derotationsvarisierungsosteotomie unter Gleichzeitiger Verwendung des Osteotomiekeiles. Z. Orthop., *110*:489, 1972.
949. Trager, G. von, and Blankenburg, H.: Ergebnisse der konservativen Behandlung der sogenannten angeborenen Hüftluxation der Subluxation und der Dysplasie. Beitr. Orthop. Traumatol., *15*:700, 1968.
950. Tredwell, S. J., and Bell, H. M.: Efficacy of neonatal hip examination. J. Pediatr. Orthop., *1*:61, 1981.
951. Trevor, D.: Osteotomy in the treatment of congenital dislocation of the hip. Proc. R. Soc. Med., *51*:1045, 1958.
952. Trevor, D.: Treatment of congenital hip dislocation in older children. Proc. R. Soc. Med., *53*:481, 1960.
953. Trevor, D.: The place of the Hey Groves–Colonna operation in the treatment of congenital dislocation of the hip. Ann. R. Coll. Surg. Engl., *48*:241, 1968.
954. Trevor, D.: Congenital dislocation of the hip. Ann. R. Coll. Surg. Engl., *50*:213, 1972.
955. Trevor, D., Johns, D. L., and Fixsen, J. A.: Acetabuloplasty in the treatment of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *57-B*:167, 1975.
956. Tronzo, R. G., and Okin, E. M.: Anatomic restoration of the congenital hip dysplasia in adulthood by total hip replacement. Clin. Orthop., *106*:94, 1975.
957. Trueta, J.: The normal vascular anatomy of the human femoral head during growth. J. Bone Joint Surg., *39-B*:358, 1957.
958. Trueta, J., and Amata, V. P.: The vascular contribution to osteogenesis. III. Changes in the growth cartilage caused by experimentally induced ischemia. J. Bone Joint Surg., *42-B*:571, 1960.
959. Tsoukas, S., Aboussouan, G. S., and Gonzalo-Vivar, F.: Considerations sur les arthrodèses de hanche. Rev. Med. Moyen Orient., *31*:414, 1964.
960. Tsuchiya, K., and Yamada, K.: Open reduction of congenital dislocation of the hip in infancy using Ludloff's approach. Int. Orthop., *1*:337, 1978.
961. Tsuyama, N., and Sakaguchi, R.: Treatment of congenital dislocation of the hip with the Pavlik dynamic splint. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 173–180.
962. Tucker, F. R.: Arterial supply of the femoral head and its clinical importance. J. Bone Joint Surg., *31-B*:82, 1949.
963. Tylman, D., and Sotirov, B.: The mechanism of pelvic stabilization following abduction-supportive osteotomies of the femur. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *34*:83, 1969.
964. Ueda, F., Ueke, T., Okuda, H., Taneka, H., Suda, M., Sujerki, Y., and Ando, Y.: X-ray study of so-called spontaneous healing in congenital dislocation of the hip joint. Nagoya Med. J., *8*:5, 1967.
965. Ueno, R., Funauchi, M., Kura, K., Tamai, A., and Nagatsuru, Y.: Die Behandlung der angeborenen Hüftgelenksluxation durch die Pavlik-Bandage: Ergebnisse von 168 eigenen Fallen. Z. Orthop., *113*:1090, 1975.
966. Ullmann, K.: Zur Frage der röntgenologischen Beurteilung des knochernen Pfannendachs mit weiteren Ergebnissen der Röntgenstammbaumforschung. *In* Verh. Dtsch. Orthop. Ges. 33. Kongress, 1939. Beitr. Orthop., 1939, p. 268.
967. Utterback, T. D., and MacEwen, G. D.: Comparison of pelvic osteotomies for the surgical correction of the congenital hip. Clin. Orthop., 98:104, 1974.
968. Valerio, V.: Primary surgical treatment of congenital hip dislocation. Clin. Orthop., *26*:148, 1975–1976.
969. Van Meerdervoort, H. F.: Congenital dislocation of the hip in black patients. S. Afr. Med. J., *48*:2436, 1974.
970. Vartan, C. K.: The behaviour of the foetus in utero with special reference to the incidence of breech presentation at term. J. Obstet. Gynaecol. Br. Empire, *52*:471, 1945.
971. Visser, J. D.: Functional Treatment of Congenital Dislocation of the Hip. Groningen, The Netherlands, Drukerij van Denderen B. V., 1984.
972. Voutsinas, S. A., MacEwen, G. D., and Boos, M. L.: Home traction in the management of congenital dislocation of the hip. Arch. Orthop. Trauma. Surg., *102*:135, 1984.
973. Wagner, H.: Korrektur der Hüftgelenksdysplasie durch die sphärrische Pfannendachplastik International Symposium. *In* Chapchal, G. (ed.): Beckenosteotomie—Pfannendachplastik. Stuttgart, Thieme, 1965.
974. Wagner, H.: Osteosynthese bei der Beckenosteotomie nach Chiari. *In* Chapchal, G. (ed.): Beckenosteotomie—Pfannendachplastik. Stuttgart, Thieme, 1965, p. 92.
975. Wagner, H.: Erfahrungen mit der Pfannenosteotomie bei der Korrektur der dysplastischen Hüftgelenkpfanne. Orthopäde, 2:253, 1973.
976. Wagner, H.: Der alloplastische Gelenkflachenersatz am Hüftgelenk. Arch. Orthop. Unfallchir., 82:101, 1975.
977. Wagner, H.: Osteotomies for congenital hip dislocation. *In* The Hip: Proceedings of the Fourth Meeting of the Hip Society, 1976. St. Louis, Mosby, 1976, pp. 45–66.
978. Wagner, H.: Experiences with spherical acetabular osteotomy for the correction of the dysplastic acetabulum. *In* Weil, U. H. (ed.): Progress in Orthopedic Surgery, Vol. 2. Heidelberg, Springer, 1978, p. 131.
979. Wagner, H.: Femoral osteotomies for congenital hip dislocation. *In* Weil, U. H. (ed.): Progress in Orthopedic Surgery, Vol. 2. Acetabular Dysplasia and Skeletal Dysplasia in Childhood. Heidelberg, Springer, 1978, p. 85.
980. Wagner, H., and Keck, P.: Ergebnisse der operativen Behandlung der Dysplasiarthrose des Hüftgelenkes. Orthopäde, 2:260, 1973.
981. Waigand, D.: Zur Indikation und Technik der Beckenosteotomie nach Chiari. *In* Chapchal, G. (ed.): Beckenosteotomie—Pfannendachplastik. Stuttgart, Thieme, 1965, pp. 94–96.
982. Waigand, D.: Die Stellung der Röntgenologie bei Diagnostik und Therapie der dysplastischen Hüfte. Ann. Radiol., *11*:315, 1968.
983. Wainwright, D.: The shelf operation for hip dysplasia

in adolescence. J. Bone Joint Surg., 58-*B*:159, 1976.
984. Walker, G.: Problems in the early recognition of congenital hip dislocation. Br. Med. J., *17*:147, 1971.
985. Walker, J. M.: A preliminary investigation of congenital hip disease in the Island Lake Reserve population, Manitoba. University of Manitoba, Anthropology Papers, No. 7, 1973.
986. Walker, J. M.: Morphologic variants of the human fetal hip joint. Their significance in congenital hip disease. J. Bone Joint Surg., *62-A*:1073, 1980.
987. Walker, J. M.: Histological study of the fetal development of the human acetabulum and labrum: Significance in congenital hip disease. Yale J. Biol. Med., *54*:255, 1981.
988. Walker, J. M.: Comparison of normal and abnormal human fetal hip joints: A quantitative study with significance to congenital hip disease. J. Pediatr. Orthop., *3*:173, 1983.
989. Walker, J. M., and Goldsmith, C.: Morphometric study of the fetal development of the human hip joint: Significance for congenital hip disease. Yale J. Biol. Med., *55*:411, 1982.
990. Walter, R., and Donaldson, J. S.: Ultrasound screening of high-risk newborns: A method to decrease the incidence of late diagnosis congenital dysplasia of the hip. Submitted for publication.
991. Warkany, J.: Congenital Malformations. Chicago, Year Book, 1971, pp. 992–997.
992. Watanabe, B. M., Dallas, T. G., and Westin, G. W.: Skeletal traction versus femoral shortening methods in the treatment of older congenitally dislocated hip patients. Orthop. Trans., *4*:303, 1980.
993. Watanabe, R. S.: Embryology of the human hip. Clin. Orthop., *98*:8, 1974.
994. Weathersby, H. T.: The origin of the artery of the ligamentum teres femoris. J. Bone Joint Surg., *41-A*:261, 1959.
995. Wedge, J. H., and Salter, R. B.: Innominate osteotomy: Its role in the arrest of secondary arthritis of the hip in the adult. Clin. Orthop., 98:114, 1974.
996. Wedge, J. H., and Wasylenko, M. J.: The natural history of congenital dislocation of the hip. A critical review. Clin. Orthop., *137*:154, 1978.
997. Weickert, H. von: Zur Differenzierung von Femurkopfnekrose und Femurkopfaufbaustörung bei der Behandlung der Luxationshüfte. Z. Orthop., *107*:440, 1970.
998. Weickert, H. von: Die Acetabuloplastik bei der Behandlung der Luxationshüfte. Beitr. Orthop., 31:333, 1974.
999. Weickert, H. von, and Lohr, R.: Erfahrungen bei der Behandlung des Luxationsperthes unter besonderer Berucksichtigung der anwendung anaboler Wirkstoff. Z. Orthop., *100*:302, 1965.
1000. Weickert, H. von, and Luther, K.-P.: Ergebnisse der Frühbehandlung der Luxationshüfte mit dem beckerschen Spreizhoschen. Kinderaerztl. Prax., 39:470, 1971.
1001. Weighill, F. J.: The treatment of developmental coxa vara by abduction. Clin. Orthop., *116*:116, 1976.
1002. Weiner, D. S Congenital dislocation of the hip associated with congenital muscular torticollis. Clin. Orthop., *121*:163, 1976.
1003. Weiner, D. S., Cook, A. J., Hoyt, W. A., and Oravec, C. E.: Computed tomography in measurement of femoral anteversion. Orthopedics, *1*:299
1004. Weiner, D. S., Hoyt, W. A., and O'Dell, H. W.: Congenital dislocation of the hip—The relationship of pre-manipulation traction and age to avascular necrosis of the femoral head. J. Bone Joint Surg., 59:306, 1977.
1005. Weinstein, S. L., and Ponseti, I. V.: Congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *61-A*:119, 1979.
1006. Weintroub, S., Green, I., Terdiman, R., and Weissman, S. L.: Growth and development of congenitally dislocated hips reduced in early infancy. J. Bone Joint Surg., *61-A*:125, 1979.
1007. Weissman, S. L.: Congenital dysplasia of the hip. J. Bone Joint Surg., *36-B*:385, 1954.
1008. Weissman, S. L.: Transplantation of the trochanteric epiphysis into the acetabulum after septic arthritis of the hip. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1647, 1967.
1009. Weissman, S. L.: Troubles de croissance de l'extrémité proximale du fémur dans les suites du traitement de la luxation congénitale de la hanche. Rev. Chir. Orthop., 55:331, 1969.
1010. Weissman, S. L.: Osteochondritis dissecans following congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *56-B*:454, 1974.
1011. Weissman, S. L., and Salama, R.: Treatment of congenital dislocation of the hip in the newborn infant. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1319, 1966.
1012. Westin, G. W.: The stick femur. J. Bone Joint Surg., *52-B*:778, 1970.
1013. Westin, G. W., Ilfeld, F. W., and Provost, J.: Total avascular necrosis of the capital femoral epiphysis in congenital dislocation. Clin. Orthop., *119*:95, 1976.
1014. Westin, G. W., Dallas, T. G., Watanabe, B. M., and Ilfeld, F. W.: Skeletal traction vs. femoral shortening in treatment of older children with congenital hip dislocation. Isr. J. Med. Sci., *16*:318, 1980.
1015. White, R. E., Jr., and Sherman, F. C.: The hip-shelf procedure. A long-term evaluation. J. Bone Joint Surg., 62-A:928, 1980.
1016. Wiberg, G.: Relation between congenital subluxation of the hip and arthritis deformans (roentgenological study). Acta Orthop. Scand., *10*:351, 1939.
1017. Wiberg, G.: Studies on dysplastic acetabula and congenital subluxation of the hip joint, with special reference to the complications of osteoarthritis. Acta Chir. Scand., *58*:83, 1939.
1018. Wiberg, G.: Studien über das normale Arthrographiebild des Hüftgelenks bei Kleinkindern. Z. Orthop., *72*:35, 1941.
1019. Wiberg, G.: Shelf operation in congenital dysplasia of the acetabulum and in subluxation and dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *35-A*:65, 1953.
1020. Wiley, G.: Studies on dysplastic acetabular and congenital subluxation of the hip joint. Acta Chir. Scand., Suppl. 58:83, 1939.
1021. Wilkinson, J. A.: Femoral anteversion in the rabbit. J. Bone Joint Surg., *44-B*:386, 1962.
1022. Wilkinson, J. A.: Prime factors in the etiology of congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *45-B*:268, 1963.
1023. Wilkinson, J. A.: The effects of breech malposition. J. Bone Joint Surg., *46-B*:156, 1964.
1024. Wilkinson, J. A.: Breech malposition and intrauterine dislocations. Proc. R. Soc. Med., *59*:1106, 1966.
1025. Wilkinson, J. A.: A post-natal survey for congenital displacement of the hip. J. Bone Joint Surg., *54-B*:40, 1972.
1026. Wilkinson, J. A.: Failures in the management of congenital hip displacement in the newborn. Proc. R. Soc. Med., *68*:476, 1975.
1027. Wilkinson, J. A., and Carter, C.: Congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *42-B*:669, 1960.
1028. Williams, P. F.: Basic problems in the management of congenital dislocation of the hip. *In* Tachdjian, M. O. (ed.): Congenital Dislocation of the Hip. New York, Churchill-Livingstone, 1982, pp. 741–744.

1029. Williamson, J.: Difficulties of early diagnosis and treatment of congenital dislocation of the hip in Northern Ireland. J. Bone Joint Surg., *54-B*:13, 1972.
1030. Wilson, D. W.: Congenital dislocation of the hip. J. Bone Joint Surg., *46-B*:163, 1964.
1031. Wilson, J. C., Jr.: Traitement chirurgical de la dysplasie acétabulaire chez l'adolescente. Rev. Chir. Orthop., 58:320, 1972.
1032. Wilson, J. C., Jr.: Surgical treatment of the dysplastic acetabulum in adolescence. Clin. Orthop., 98:137, 1974.
1033. Wilson, J. C., Jr.: Congenital dislocation of the hip—then and now. West. J. Med., *124*:56, 1976.
1034. Winkler, W., and Weber, A.: Beckenosteotomie nach Chiari. Z. Orthop., *115*:167, 1977.
1035. Witt, A. N., and Jager, M.: Die Berechtigung und Indikation autoplastischer Spantransplantation in der heitigen Chirurgie. Chir. Plast. Reconstruct., 2:48, 1966.
1036. Woolf, C. M., Koehn, J., and Coleman, S. S.: Congenital hip disease in Utah: The influence of genetic and non-genetic factors. Am. J. Hum. Genet., *20*:430, 1968.
1037. Wynne-Davies, R.: Acetabular dysplasia and familial joint laxity: Two aetiological factors in congenital dislocation of the hip. A review of 589 patients and their families. J. Bone Joint Surg., *52-B*:704, 1970.
1038. Wynne-Davies, R.: A family study of neonatal and late-diagnosis congenital dislocation of the hip. J. Med. Genet., *7*:315, 1970.
1039. Wynne-Davies, R.: The epidemiology of congenital dislocation of the hip. Dev. Med. Child Neurol., *14*:515, 1972.
1040. Wynne-Davies, R.: Heritable Disorders in Orthopaedic Practice. Oxford, Blackwell, 1973.
1041. Wynne-Davies, R.: A review of genetics in orthopaedics. Acta Orthop. Scand., *46*:338, 1975.
1042. Yamada, Y.: Axial-transverse-tomographic study on residual subluxation of the hip. J. Jpn. Orthop. Assoc., *43*:361, 1969. (Abstract in Am. Digest Foreign Orthop. Lit., 1st quarter, 1972, pp. 88–91.)
1043. Yamaguchi, M., and Izumida, S.: Pfannendachbildender Effekt verschiedener operativer Eingriffe in der Behandlung der sogenannten kongenitalen Hüftgelenksluxation. Z. Orthop., *114*:156, 1976.
1044. Yosipovitch, Z.: Hip deformities after successful treatment of congenital dislocation of the hip in infancy. Isr. J. Med. Sci., *16*:314, 1980.
1045. Yousefzadeh, D. K., and Ramilo, J. L.: Normal hip in children: Correlation of US with anatomic and cryomicrotome sections. Radiology, *165*:647, 1987.
1046. Zanoli, R.: Early diagnosis and late results of the early treatment of congenital dislocation of the hip. *In* Excerpta Medica, International Congress Series, No. 116. Amsterdam, Excerpta Medica, 1966, pp. 33–35.
1047. Zapfe, E.: Reposition mit der Overhead-Extension. (63. Kongress der Deutschen Gesellschaft fur Orthopädie und Traumatologie, September, 1976.) Z. Orthop., *115*:642, 1977.
1048. Zieger, M., Hilpert, S., and Schulz, R. D.: Ultrasound of the infant hip. Part 1. Basic principles. Pediatr. Radiol., *16*:483, 1986.
1049. Zieger, M.: Ultrasound of the infant hip. Part 2. Validity of the method. Pediatr. Radiol., *16*:488, 1986.
1050. Zieger, M., and Schulz, R. D.: Ultrasonography of the infant hip. Part III. Clinical application. Pediatr. Radiol., *17*:226, 1987.
1051. Zippel, H.: Ätiologische Probleme der angeborenen Luxationshüfte unter besonderer Berucksichtigung zytogenetscher Untersuchungbefunde. Beitr. Orthop. Traumatol., *18*:541, 1971.
1052. Zsernaviczky, J., and Turk, G.: Two new radiological signs in the early diagnosis of congenital dysplasia of the hip joint. Int. Orthop., *2*:223, 1978.

CONTRACTURA CONGENITA DE LA CADERA EN ABDUCCION Y OBLICUIDAD PELVICA

La contractura congénita de la cadera en abducción es mucho más común que la luxación congénita de tal articulación y al parecer surge por una posición defectuosa el feto.

Cuando el lactante está sobre su vientre con la cadera afectada en abducción, la pelvis está al mismo nivel que el eje longitudinal de la columna que permanece derecho (fig. 2-233, *A* y *B*) y en sentido perpendicular a él. Cuando el miembro afectado desciende a la posición de bipediación, es decir, paralelo al eje vertical del tronco y al miembro contrario, se ejerce fuerza en la pelvis, hacia los lados y por ello asume una posición oblicua (fig. 2-233, *C* y *D*). La espina iliaca posterosuperior, la cresta iliaca y la espina iliaca anterosuperior están en plano bajo en el lado de la contractura por abducción y en plano alto en el lado contrario. Se advierte asimetría de los pliegues cutáneos del muslo y los poplíteos con alargamiento aparente de la extremidad inferior afectada (fig. 2-234). Todavía más, la escoliosis de la columna lumbar puede ser consecuencia de la oblicuidad pélvica y el alargamiento combinado de los músculos laterales del tronco en el lado con la contractura en abducción y acortamiento en el lado contrario. A menudo también se observa contractura en rotación lateral de la cadera afectada y se advierte un grado variable de contractura en abducción en la cadera contraria. Otras deformidades que coexisten por posición fetal defectuosa son la tortícolis posicional, la deformidad del pie en valgo, en el lado con la abducción y pie varo en el lado con aducción. La prueba de Ober se utiliza para valorar la intensidad de la contractura en abducción (fig. 1-22).

En la contractura congénita de la cadera en abducción a diferencia de la luxación congénita de tal articulación, los signos de Ortolani y Barlow son negativos; puede palparse la cabe-

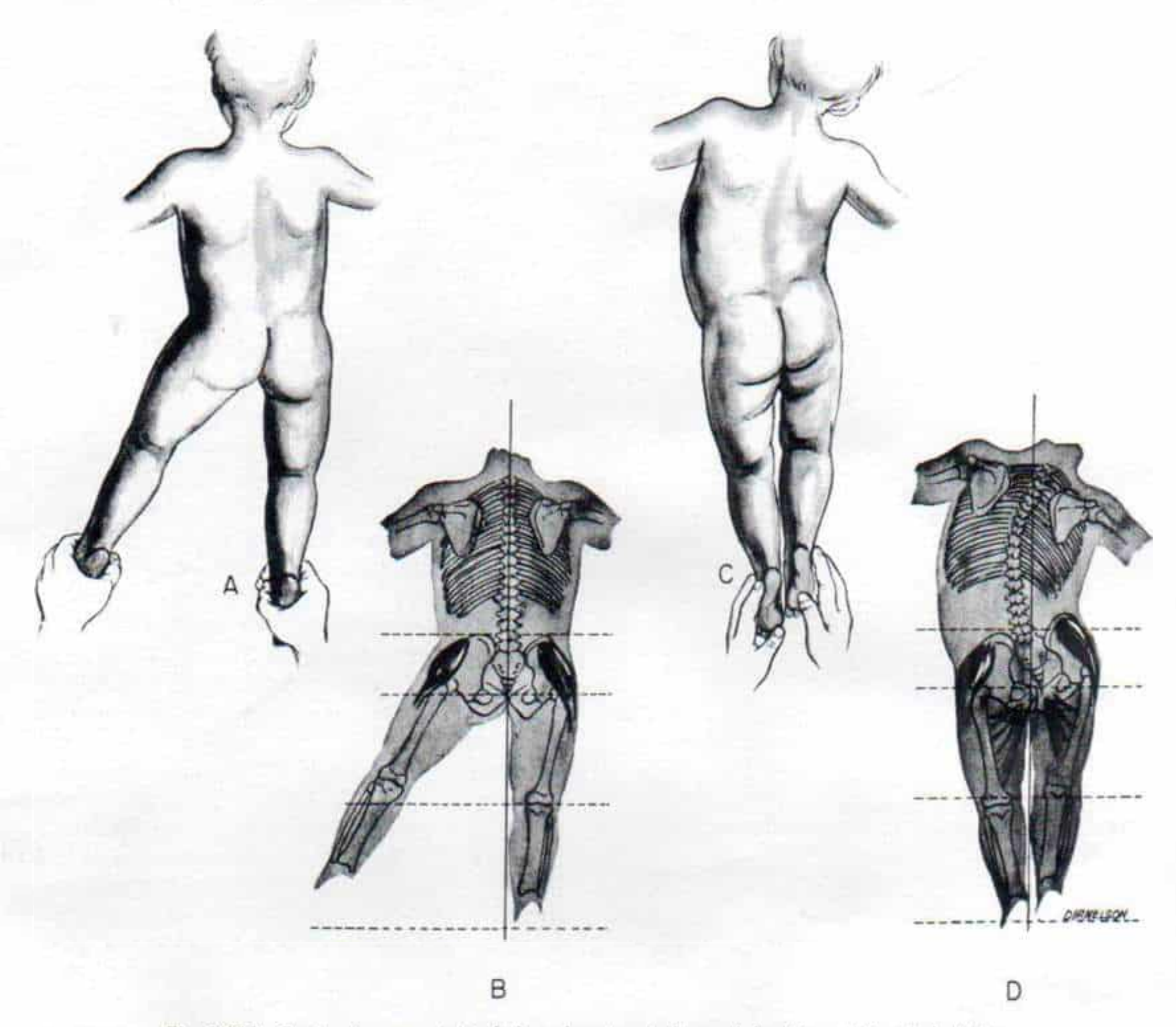


Fig. 2-233. Contractura congénita de la cadera izquierda en abducción y oblicuidad pélvica.

A y **B**, cuando se conserva la cadera izquierda en abducción, la pelvis está al mismo nivel del eje longitudinal de la columna que permanece recta en sentido perpendicular a ella. **C** y **D**, cuando la pierna izquierda desciende a la posición de bipediación, y es paralela al eje vertical del tronco y de la extremidad contraria, la pelvis asume posición oblicua. Adviértase el descenso de la cresta iliaca con alargamiento aparente de la extremidad inferior izquierda, la simetría de los pliegues crurales y poplíteos y escoliosis, así como acortamiento de los aductores de la cadera derecha.

za femoral en su posición normal por detrás de la arteria femoral en el punto medio del arco crural y no hay movilidad en "pistón" ni laxitud anómala de la cadera. Es importante diferenciar entre las dos entidades mencionadas.

El operador practica radiografías de las caderas en vistas anteroposteriores y en abducción de 45°. Por la menor presión concéntrica de la cabeza femoral, la osificación del techo del acetábulo puede mostrar algún retraso, de la cadera en aducción (es decir, el lado contrario al de la contractura en abducción). Sin tratamiento la contractura intensa en abducción puede hacer que surja subluxación de la cadera contraria. Las radiografías también descartan las deformidades congénitas de la columna lumbosacra como hemivértebras y escoliosis congénita como causas de oblicuidad congénita de la pelvis.

El tratamiento debe iniciarse en etapa temprana, de preferencia en las dos primeras semanas después del nacimiento. Se enseña a la madre a estirar pasivamente los abductores contraídos de la cadera (fig. 2-235). Si se ob-



Fig. 2-234. Contractura congénita de abducción de la cadera derecha y oblicuidad pélvica en una niña de dos meses de edad.

A y **B**, asimetría de los pliegues crurales poplíteos y glúteos con acortamiento aparente de la extremidad pélvica izquierda. Adviértase la escoliosis lumbodorsal derecha y la tortícolis izquierda en la vista anteroposterior. **C**, abducción limitada de la cadera izquierda. **D**, aducción limitada de la cadera derecha. **E**, no hay limitación de la aducción de la cadera izquierda. Radiografía anteroposterior de toda la mitad superior del cuerpo. Adviértase la oblicuidad de la pelvis y el retraso de la osificación de la cabeza femoral izquierda. Los signos de Ortolani y Barlow fueron negativos en cuanto a luxación o inestabilidad de la cadera izquierda. La niña fue tratada mediante ejercicios de estiramiento pasivo para corregir la contractura en abducción de la cadera derecha y la contractura por abducción de la cadera izquierda.

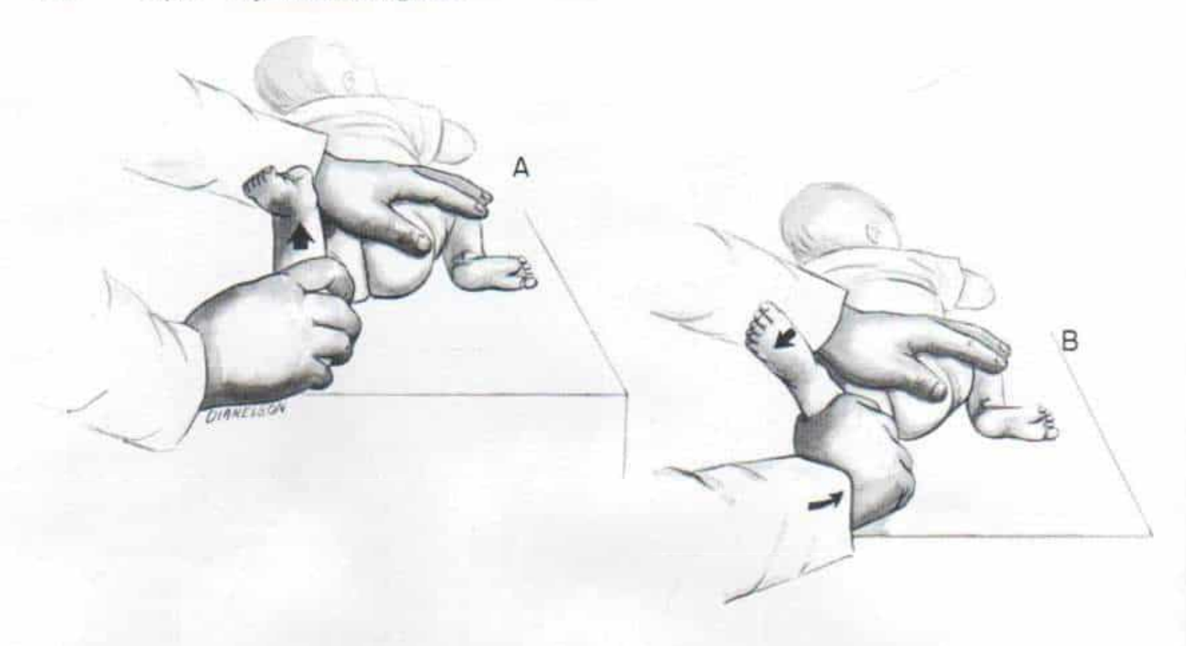


Fig. 2-235. Ejercicios de estiramiento pasivo para corregir la contractura congénita en abducción de la cadera izquierda.

A, el lactante se coloca en decúbito ventral con la cadera y la rodilla contrarias en flexión para alejarlas del campo de las maniobras y aplanar la columna lumbar. La madre fija la pelvis y el muslo contrario con su mano izquierda y con la mano derecha toma el muslo y la pierna a nivel de la rodilla y extiende al máximo la cadera afectada al alzar el muslo hacia arriba. **B.** En seguida la madre coloca la cadera en aducción al desplazar el muslo hacia la pierna contraria y rota la cadera en sentido interno al girar la pierna hacia afuera. Es importante que conserve en tensión los abductores de la cadera izquierda, mientras cuenta hasta 10 y después libera la tensión. El ejercicio se practica 20 veces, cuatro a seis sesiones al día.

serva contractura de los aductores en la hemipelvis contraria, también habrá que estirar los rotadores laterales de la misma cadera o los músculos laterales del tronco en la mitad contraria. Los ejercicios deben practicarse 20 veces lentamente en cada dirección, cuatro a seis veces al día.

Si los ejercicios de estiramiento se inician a muy temprana edad y se practican en forma regular, las contracturas se corregirán en término de cuatro a ocho semanas (fig. 2-234). A veces, cuando los padres no asumen cumplidamente la tarea, o la contractura en abducción es intensa habrá que hospitalizar al lactante y ahí se corregirá la deformidad por medio de tracción y ejercicios, seguidos de inmovilización en una espica de cadera bilateral que sostenga la cadera afectada en aducción, extensión y rotación medial y la cadera contraria en 90° de flexión, 60° de rotación lateral y 50° de abducción. Por lo común hasta un periodo de tres a cuatro semanas de inmovilización para evitar la recidiva de la deformidad. También se usa una espica de cadera en caso raro en que exista subluxación de la cadera contraria a la que muestra la contractura en abducción.

Green y Griffin señalaron los casos de 18 niños con displasia unilateral de la cadera con pliegues glúteos asimétricos y desigualdad en la longitud de miembros pélvicos como consecuencia de la oblicuidad pélvica debida a la contractura en abducción de la cadera contralateral. Los 18 casos de displasia fueron tratados por inmovilización en abducción y ejercicios de estiramiento de la cadera que tenía la anomalía. En todos los casos, el tratamiento produjo resultados excelentes y una imagen radiográfica normal.[4]

Bibliografía

1. Browne, D.: Congenital deformities of mechanical origin. Arch. Dis. Child., *30*:37, 1955.
2. Cozen, L.: Some evils of fixed abduction of the hip. Clin. Orthop., 57:203, 1968.
3. Dunn, P. M.: Congenital postural deformities. Br. Med. Bull., 32:71, 1976.
4. Green, N. E., and Griffin, P. P.: Hip dysplasia associated with abduction contracture of the contralateral hip. J. Bone Joint Surg., *64-A*:1273, 1982.

DEFICIENCIA LONGITUDINAL CONGENITA DEL FEMUR

La gama de defectos del desarrollo del fémur va desde la hipoplasia simple (fémur corto congénito) hasta la hipoplasia completa (ausencia completa de fémur). Los defectos congénitos de dicho hueso se subdividen en dos categorías principales: los que tienen un defecto óseo y los que no lo tienen. Se conocen como deficiencias focales proximales a los trastornos del fémur con un defecto óseo del tercio superior del hueso. Las deficiencias también pueden observarse en la porción media o en el extremo distal.

Las deficiencias femorales sin defecto óseo suelen clasificarse de hipoplasia del fémur o fémur congénito corto. Son de tres tipos: hipoplasia simple, o fémur corto congénito en que las proporciones son normales; fémur hipoplásico con coxa vara y fémur hipoplásico con coxa valga.

Pappas propuso la siguiente clasificación general de las anomalías congénitas del fémur.

Clase I. Ausencia congénita del fémur.
Clase II. Deficiencia femoral y pélvica proximal.
Clase III. Deficiencia femoral proximal sin conexión ósea entre la diáfisis y la cabeza femoral.
Clase IV. Deficiencia femoral proximal con desconexión fibrósea desorganizada entre la diáfisis y la cabeza femorales.
Clase V. Deficiencia mesofemoral con hipoplasia del desarrollo proximal y distal.
Clase VI. Deficiencia femoral distal.
Clase VII. Fémur hipoplásico con coxa vara y diáfisis esclerótica.
Clase VIII. Fémur hipoplásico con coxa valga.
Clase IX. Fémur hipoplásico con proporciones normales.[85]

Pappas hizo su clasificación después de un estudio detenido de 125 niños con 139 anormalidades congénitas del fémur vigilados en un lapso importante de los años de crecimiento. El análisis longitudinal global de los datos permitió definir cada clasificación; hizo un pronóstico de los límites de diferencia de crecimiento del fémur y otros huesos de la extremidad pélvica y la posibilidad de malformaciones concomitantes y el reconocimiento de los factores clínicos que deben coordinarse con consideraciones terapéuticas y potencial funcional a largo plazo. Se resume en el cuadro 2-19.

DEFICIENCIA FOCAL FEMORAL PROXIMAL

La malformación es un defecto congénito. Los componentes del acetábulo y la porción proximal del fémur surgen de un primordio cartilaginoso común. La articulación coxofemoral nace por la aparición de una hendidura. A las nueve semanas de vida embrionaria se asemeja a la del adulto. En el cuadro 2-20 se hace un resumen del desarrollo del fémur humano desde las cuatro semanas hasta el término de la gestación. Durante el periodo de formación y diferenciación de las yemas de los miembros, cualquier agente nocivo puede producir una deficiencia focal proximal en el fémur. En sus experimentos, Duraswami produjo la deformidad en cuestión al inyectar insulina en el saco vitelino en el sexto día de desarrollo de embriones de pollo.[24] De los innumerables agentes teratógenos, como radiación, anoxia, isquemia, toxinas bacterianas, infección viral, flexiones mecánicas y térmicas, sustancias tóxicas y hormonas, se ha demostrado que solamente la talidomida constituye una causa definida en tales trastornos en el ser humano.

Esos miembros se desarrollan en dirección proximodistal; en primer término se forman el acetábulo y los elementos superiores del fémur seguidos por la pierna y el pie. Por tal razón, si no se forma el acetábulo, no habrá cabeza femoral, y viceversa. Si se observa el acetábulo en la radiografía denotará la presencia de cabeza y cuello femorales, a pesar de que quizá no se visualicen en la placa, porque no estén osificados.

Clasificación

Es esencial clasificar la deficiencia focal proximal del fémur y definir un plan de tratamiento orientado a metas que depende del curso natural de los tipos de anomalías y se basa en el crecimiento y desarrollo previstos del miembro defectuoso. Frantz y O'Rahilly, Hall, Brooks y Denis y King[30,41,54-58] han propuesto varias clasificaciones. La coxa vara infantil o del desarrollo no debe ser clasificada

CUADRO 2-19. *Nueve clases de anomalías*

	Clase				
	I	*II*	*III*	*IV*	*V*
Esquema	Tibia				
Acortamiento femoral	—	70 a 90	45 a 80	40 a 67	48 a 85
Anormalidades femoropélvicas	Ausencia del fémur Falta del desarrollo y eficiencia de estructuras de huesos isquiopúbicos Falta de desarrollo acetabular	Ausencia de cabeza femoral Retraso en la osificación de estructuras de huesos isquiopúbicos	Falta de conexión ósea entre la diáfisis y la cabeza femorales Retraso de la osificación de la cabeza femoral Ausencia de acetábulo Falta de desarrollo de los cóndilos femorales Penacho irregular y poco frecuente en el extremo proximal del fémur Acortamiento tibial: 0 a 40%	Cabeza y diáfisis femorales unidas por calcificación irregular en la matriz fibrocartilaginosa	Osificación incompleta, hipoplasia e irregularidad del fémur Anormalidad de la porción media de la diáfisis femoral
Anormalidades coexistentes	Ausencia de peroné	Acortamiento tibial Anormalidades del peroné, pies, articulaciones de rodilla y tobillo	Acortamiento peroneo: 5 a 100% Ausencia de rótula o rótula pequeña y de fijación alta Inestabilidad de la articulación de la rodilla (frecuente) Malformación de los pies	Acortamiento tibial: 0 a 20% Acortamiento peroneo: 4 a 60% Frecuente la inestabilidad en la articulación de la rodilla Pie pequeño con malformaciones poco frecuentes	Acortamiento tibial: 4 a 27% Acortamiento peroneo: 10 a 100% Frecuente la inestabilidad de la articulación de la rodilla Frecuentes malformaciones graves del pie
Objetivo del tratamiento	Tratamiento protético	Estabilidad pelvifemoral por medio de tratamiento protético	Unión entre la diáfisis femoral y la cadera para estabilidad coxofemoral Tratamiento protético	Unión entre cabeza, cuello y diáfisis femoral Tratamiento protético	Tratamiento protético

* Con autorización de Pappas, A. M.: Congenital Abnormalities of the femur. J. Pediatr. Orthop., 3:45,1983.

*congénitas del fémur**

VI	VII	VIII	IX
30 a 60	10 a 50	10 a 41	6 a 20
Porción distal del fémur corto, irregular e hipoplásica Irregularidad de la diáfisis distal del fémur	Coxa vara Hipoplasia del fémur Irregularidad de la diáfisis proximal del fémur con engrosamiento cortical Deficiencia del cóndilo externo femoral, frecuente Valgo en la porción distal del fémur	Coxa valga Fémur hipoplásico Cabeza y cuello femorales menores Fisis femoral del fémur, horizontal Anormalidades frecuentes de cóndilos femorales con arqueamiento de la diáfisis y valgo de la porción distal del fémur	Fémur hipoplásico
Un solo hueso en la pierna Ausencia de rótula Malformación del pie	Acortamiento tibial: < 10 a 24% Acortamiento peroneo: < 10 a 100% Frecuente la rótula en posición lateral y alta	Acortamiento tibial: 0 a 36% Acortamiento peroneo: 0 a 100% Rótula lateral y en situación alta, frecuente Malformación de los pies	Acortamiento tibial: 0 a 15% Acortamiento peroneo: 3 a 30% A menudo hay otras malformaciones en el mismo lado o en el contrario
Tratamiento protético	Igualdad de longitud de las extremidades Mejoría en la alineación de: *a)* fémur proximal y *b)* fémur distal	Igualdad de longitud de las extremidades Mejoría de la alineación de: *a)* fémur proximal y *b)* fémur distal	Igualdad de longitud de las extremidades

CUADRO 2-20. *Desarrollo del fémur humano desde las cuatro semanas de vida embrionaria hasta el término del embarazo**

Embrión			
Tamaño (en mm)	*Edad (en semanas)*	*Longitud del fémur (en mm)*	*Desarrollo del fémur*
5 a 7	4 a 5	—	1. Yema del miembro y borde ectodérmico apical histológicamente indiferenciados. 2. Contiguo *(sindiéresis)* al área inferior de la columna
9 a 12	5 a 6	2	1. Miembro en remo 2. Comienza la diferenciación mesodérmica. Diferenciación de blastema a fase condral y miógena 3. Pelvis y fémur forman dos mosaicos celulares separados La cabeza femoral aparecerá como parte del mosaico pélvico 4. Cambios ectodérmicos-preneurogénesis
15 a 20	6 a 7	3 a 4	1. Formación condral en la diáfisis cuando menos en dos de cinco fases celulares. 2. Peroné y cóndilo externo del fémur; la tibia y el cóndilo femoral interno se desarrollan en relación distal-proximal 3. Formación zonal temprana en áreas de desarrollo articular 4. Contorno de la cabeza femoral 5. Neuromiogénesis temprana 6. Contorno digital periférico
20 a 30	7 a 8.5	6 a 8	1. Modelo completo condral 2. Acetábulo, cabeza femoral, trocánter mayor y cóndilos femorales en el modelo condral 3. Manguito perióstico 4. Transición de la diáfisis central condral a la forma ósea 5. Vascularización 6. Cavitación articular 7. Signos de actividad neuromuscular en la extremidad superior
30 a 40	8.5 a 10	8 a 10	1. Osificación del centro del fémur (extensión de la osificación proximal y distal, con mayor rapidez distal) 2. Articulaciones de cadera y rodilla formadas con signos de estructuras interarticulares 3. Signos de actividad neuromuscular de la extremidad inferior. Identificables todos los grupos musculares 4. Retroversión femoral de aproximadamente 10°
70	12	18	1. La osificación se extiende hasta niveles metafisarios-proximal y distal 2. Vascularización de regiones intertrocantérica y condílea 3. Estructuras y ligamentos intraarticulares completos 4. Cambios de retroversión femoral a anteversión de 5 a 10°
100 a término	15 a 40	27 a 100	1. Extensión de la vascularización y la osificación en cuello-cabeza femorales 2. Cavitación de la diáfisis femoral 3. La anteversión femoral aumenta 30 a 40° 4. Crecimiento y desarrollo rápido de todas las estructuras

* Con autorizacion de Pappas, A. M. Congenital abnormalities of the femur and related lower extremity malformations: Classification and treatment. J. Pediatr. Orthop., 3:45, 1983.

en el rubro de deficiencia focal proximal del fémur. También hay discrepancias en cuanto a si deben incluirse en esta clasificación a las formas más leves de hipoplasia simple del fémur. Tachdjian piensa decididamente que son diferentes los problemas en el tratamiento del fémur corto congénito, y por ello debe ser considerado como una entidad clínica independiente.

Gillespie y Torode subdividieron las diferencias congénitas longitudinales en dos grandes grupos: *grupo I*, o fémur hipoplásico congénito, en el cual son funcionales o pueden volverse funcionales la cadera y la rodilla, y es posible el igualamiento de ambas extremidades pélvicas, y el *grupo II*, o deficiencia focal proximal verdadera del fémur, en el cual nunca es normal la cadera, y la diferencia de las extremidades pélvicas es tan grande que sus pacientes necesitan prótesis y todas las técnicas quirúrgicas para facilitar la adaptación de ella.[34,107]

Aitken clasificó la deficiencia focal proximal del fémur en cuatro tipos con base en los signos radiográficos, y esta clasificación ha sido aceptada por King.[3,54-58] Los signos radiográficos dependen de la edad del paciente. En el *tipo A* el fémur es corto con coxa vara y arqueamiento lateral de su tercio superior; la corteza femoral interna en el sitio del arqueamiento está engrosada. Siempre hay un acetábulo adecuado que contiene la cabeza femoral (fig. 2-236, *A*). En el primer año de vida se osifican los dos tercios inferiores de la diáfisis femoral pero el tercio superior y la cabeza y el cuello femorales son cartilaginosos (fig. 2-237, *A*). El acetábulo está presente y es normal. El extremo superior de la diáfisis ósea distal que es por lo común bulboso y no delgado y está separado del acetábulo por un espacio considerable. En la diáfisis femoral osificada es más delgada de lo normal y el fémur es muy corto. Al final del segundo año o comienzo del tercer año de vida surge el centro de osificación de la cabeza femoral y poco a poco se osifica la porción proximal de la diáfisis del fémur. En la región subtrocantérica surge una seudoartrosis y también la deformidad en varo cada vez mayor en la porción superior del fémur produce angulación en el sitio de la seudoartrosis. El cuadro se diferencia de la angulación en la coxa vara propia del desarrollo (o forma infantil) en la cual surge la deformidad en la región metafisaria en el cuello del fémur. Al llegar a la maduración esquelética, en muchos casos ocurre la osificación de la seudoartrosis, pero puede ser muy intensa la angulación en varo en la región subtrocantérica (fig. 2-238). Epps en fecha reciente[26] ha señalado los signos morfológicos en una pieza de necropsia de un caso de deficiencia focal proximal de *tipo A*, del fémur.

En el *tipo B* siempre hay acetábulo y cabeza femoral pero la osificación de la epífisis de la cabeza se retrasa y el acetábulo muestra displasia leve (fig. 2-236, *B*). El extremo superior de la diáfisis femoral se desplaza hacia afuera y arriba y la punta próxima va por arriba de la cabeza femoral. La diáfisis es corta y deforme y tiene un pequeño penacho óseo bulboso en su extremo superior (fig. 2-237, *B*). La unión entre la cabeza y la diáfisis femoral se hace por cartílago deficiente que no se osifica cuando madura el esqueleto. La deformidad resultante trocantérica en varo puede ser extensa.

En el *tipo C*, el acetábulo muestra displasia extraordinaria y nunca osifica la cabeza femoral (fig. 2-236, *C*). La diáfisis femoral es muy corta y en su extremo superior hay un pequeño penacho de tejido osificado displásico que disminuye netamente de anchura hasta llegar a un punto. La cadera es muy inestable; no hay movimiento sincrónico entre la diáfisis y la cabeza femorales. El extremo superior esclerótico y angosto de la diáfisis femoral parece moverse sobre la pared externa del iliaco (fig. 2-237, *C* y 2-239). Emigra poco a poco hacia arriba.

El *tipo D* es la deficiencia más grave (fig. 2-236, *D*) y en ella no existe acetábulo ni cabeza femoral. La diáfisis del fémur es muy corta sin penacho proximal. El fémur parece estar "presentado" sólo por los cóndilos femorales distales (fig. 2-237, *D*).

La clasificación definitiva de la deficiencia focal proximal del fémur en la lactancia es difícil por el retraso extraordinario de la osificación de la porción cartilaginosa de la zona proximal del fémur. Es importante valorar *radiografías seriadas* durante la maduración del esqueleto. Diferenciar entre los tipos A y B es particularmente difícil mientras no se osifican la cabeza y el cuello femorales. La presencia del acetábulo denota que existe una cabeza femoral. Por artrografía se demostrará su presencia, pero no se recomienda practicarla sistemáticamente. Tachdjian la practica para delinear la configuración de la cabeza y el cuello femorales y conocer el grado de coxa vara, dado que el decremento progresivo del ángulo

TIPO		CABEZA FEMORAL	ACETABULO	SEGMENTO FEMORAL	RELACION ENTRE LOS COMPONENTES DEL FEMUR Y EL ACETABULO EN LA MADURACION ESQUELETICA
A		Presente	Normal	Corto	Conexión ósea entre el componente del fémur Cabeza femoral en el acetábulo Angulación subtrocantérida en varo a menudo con seudoartrosis
B		Presente	Adecuado o moderadamente displásico	Corto y por lo común el penacho óseo proximal	No hay conexión ósea entre la cabeza y la diáfisis Cabeza femoral en el acetábulo
C		Ausente o representada por osículo	Gravemente displásico	Corto y por lo común angostamiento en sentido proximal	Puede haber conexión ósea ante la diáfisis y el huesecillo proximal No hay relación articular entre el fémur y el acetábulo
D		Ausente	Ausente Agrandamiento del agujero obturado Pelvis cuadrada en casos bilaterales	Corto y deforme	(Ninguna)

Fig. 2-236. Clasificación de Aitken de la deficiencia focal proximal del fémur.

A a **D**, los cuatro tipos de deficiencia. Consúltese el texto.

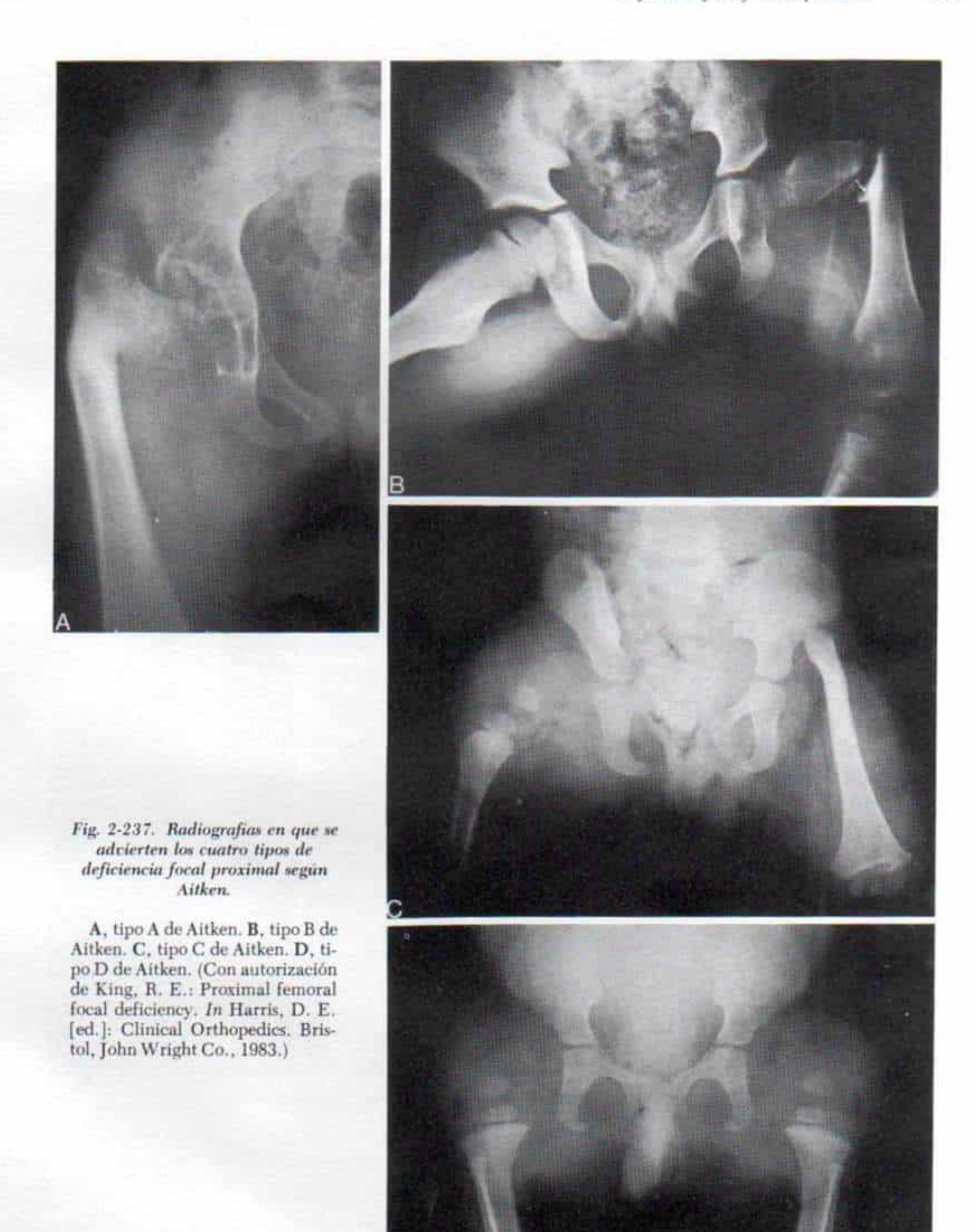


Fig. 2-237. Radiografías en que se advierten los cuatro tipos de deficiencia focal proximal según Aitken.

A, tipo A de Aitken. **B**, tipo B de Aitken. **C**, tipo C de Aitken. **D**, tipo D de Aitken. (Con autorización de King, R. E.: Proximal femoral focal deficiency. *In* Harris, D. E. [ed.]: Clinical Orthopedics. Bristol, John Wright Co., 1983.)

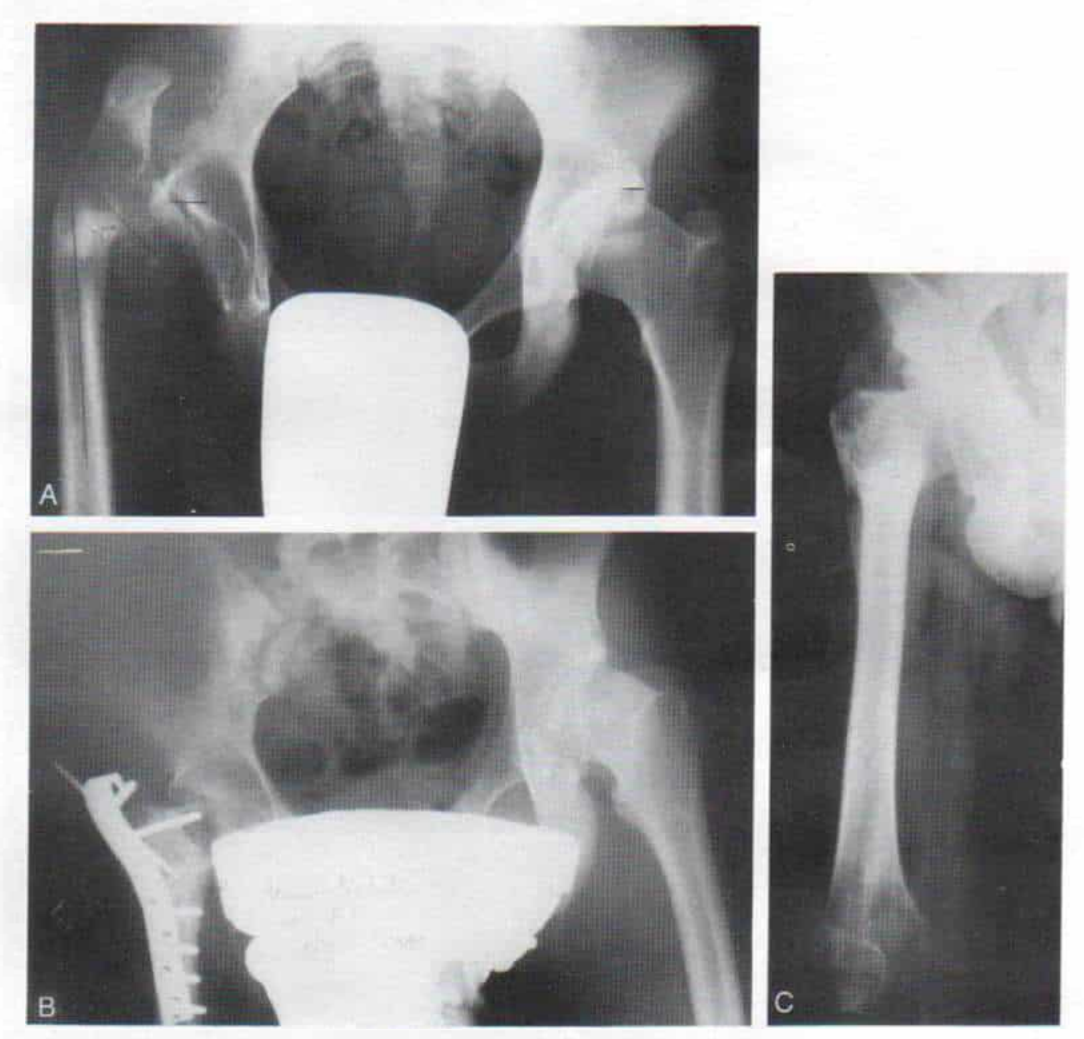


Fig. 2-238. Deficiencia focal proximal del fémur con notable coxa vara.

A, el ángulo cervicodiafisario es de 40° y el extremo del trocánter mayor muestra elevación extraordinaria. **B**, después de osteotomía por abducción subtrocantérica con transferencia distal del trocánter mayor. **C**, dos años después de la operación, se advierte el ángulo cervicofemoral de 110°.

cervicodiafisario femoral, especialmente de 90° o menos, es una indicación para la osteotomía por valguización temprana del extremo superior del fémur con injerto de hueso autógeno o sin él (fig. 2-240).

Anomalías concomitantes

Se observa una elevada incidencia de anomalías coexistentes: en la serie publicada por Aitken fue de 69% y en la de Koman y colaboradores fue de 65% (fig. 2-241).[3,59] Ello indica un proceso teratógeno multifocal que actúa en un lapso predeterminado. La anomalía concomitante más común es la deficiencia longitudinal congénita del peroné, y Nilsonne ha señalado una incidencia de 50%; Aitken de 70% y Amstutz y Wilson de 80%.[2-5,8,80] En el miembro afectado hay un grado variable de acortamiento de la tibia y el peroné (si existe), por retardo del crecimiento; la rótula puede faltar o ser pequeña y en una posición alta; la articulación rotulofemoral puede mostrar subluxación o luxación hacia afuera y es común la deformidad en flexión de la rodilla y el genu valgo. La articulación de la rodilla puede ser inestable y las malformaciones con-

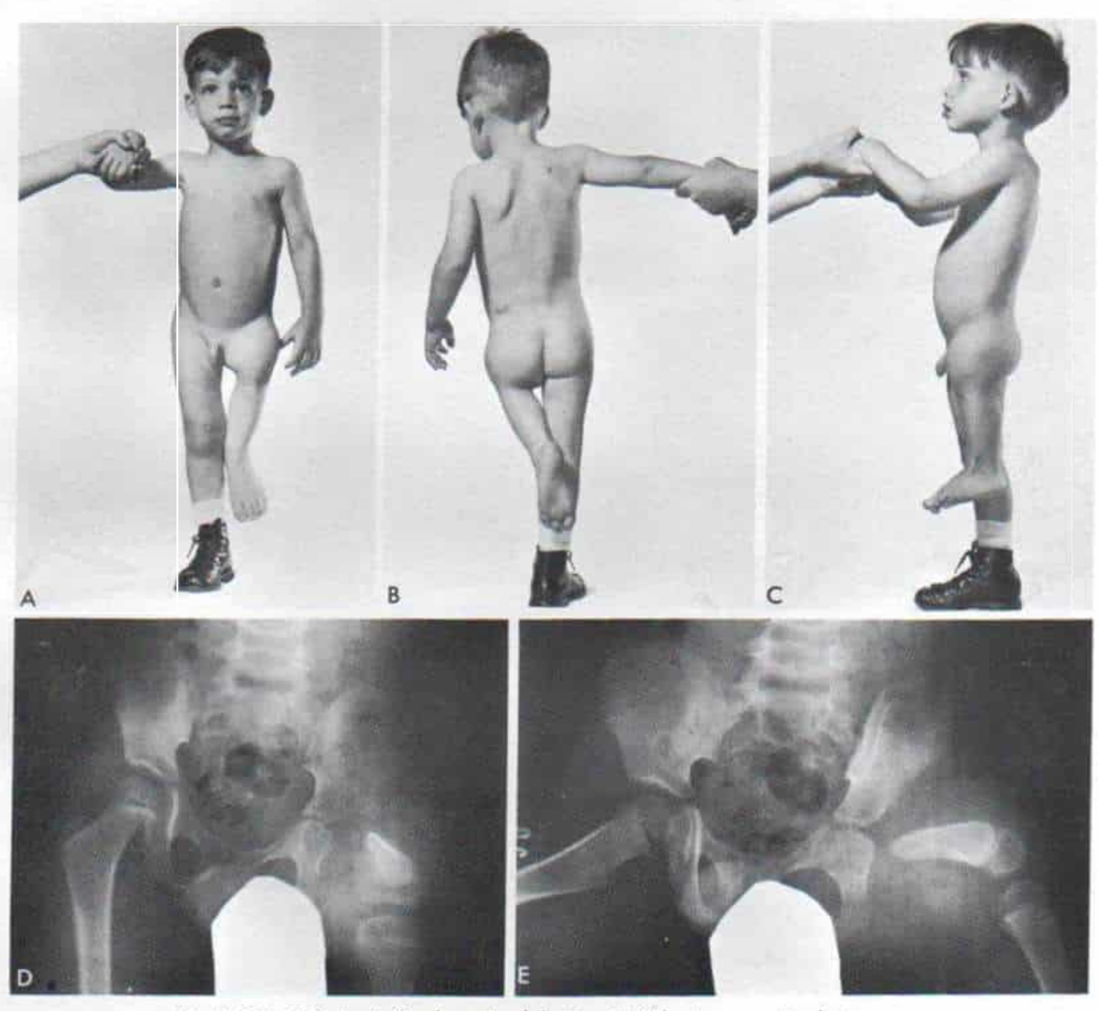


Fig. 2-239. Deficiencia focal proximal de tipo C (Aitken) en un niño de tres años.

A a **C**, fotografía del niño con sus deformidades. **D** y **E**, radiografías anteroposterior y lateral en "rana" de ambas caderas. Adviértase la presencia de cavidad acetabular en la izquierda que denota que existe una cabeza femoral cartilaginosa.

La ilustración continúa en la pág. siguiente



Fig. 2-239 (continuación). Deficiencia focal proximal de tipo C del fémur (Aitken) en un niño de tres años.

F y **G**, radiografías anteroposterior y lateral de todo el fémur en la derecha del miembro inferior de la izquierda en que se advierte que la articulación izquierda del tobillo está al mismo nivel que la rodilla derecha. La porción proximal del peroné izquierdo no se osificó. **H** e **I**, paciente, que muestra la ortesis suprarrotuliana para ambulación. Se ha unido un dispositivo con resorte para tracción en el zapato, para sostener el miembro en posición neutra. La banda pélvica controla la rotación. (En la actualidad, Tachdjian utiliza una ortosis cuadrilateral con receptáculo isquiático que llega a un punto alto en el iliaco para evitar la abducción de la cadera. A los cuatro años de edad se practicó una rotación-plastia de Van Nes. **J** y **K**, radiografías posoperatorias inmediatas a través de la espica de cadera en que se observan los clavos-tornillos de Steinmann y el dispositivo de Roger Anderson utilizados para sostener con firmeza los fragmentos osteotomizados.

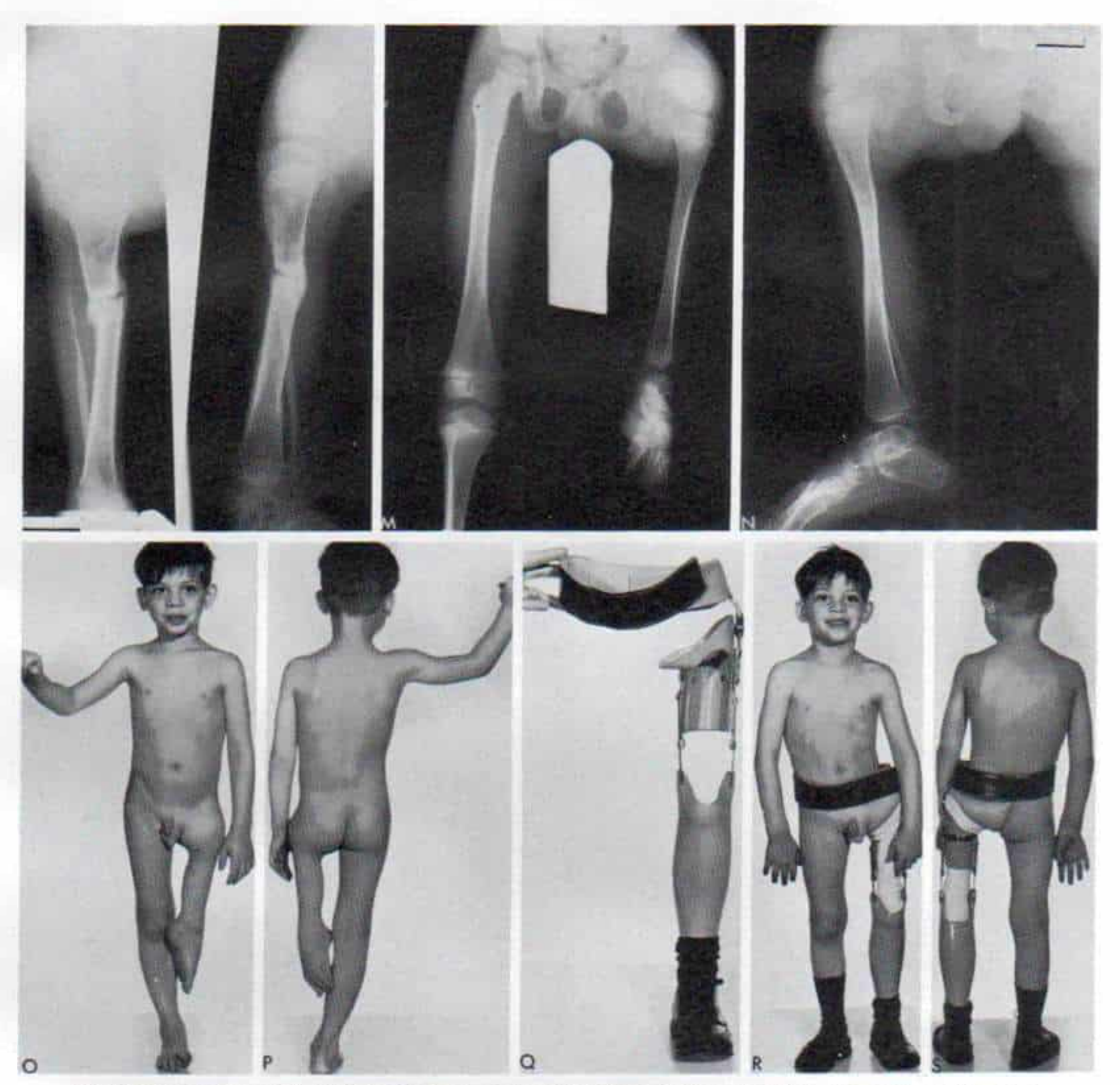


Fig. 2-239 (continuación). Deficiencia focal proximal del fémur de tipo C (Aitken) en un niño de tres años.

L, radiografías anteroposterior y lateral de la tibia izquierda 10 meses después de la operación. La osteotomía ha cicatrizado y se adaptó una prótesis para ambulación. **M** y **N**, radiografías anteroposterior y lateral de un año después de la rotación-plastia. **O** y **P**, aspecto clínico del paciente un año después de la rotación-plastia. Adviértase la tendencia a la desrotación. **Q**, prótesis utilizada para la marcha. El aditamento en banda pélvica controla la rotación. **R** y **S**, el niño con la prótesis.

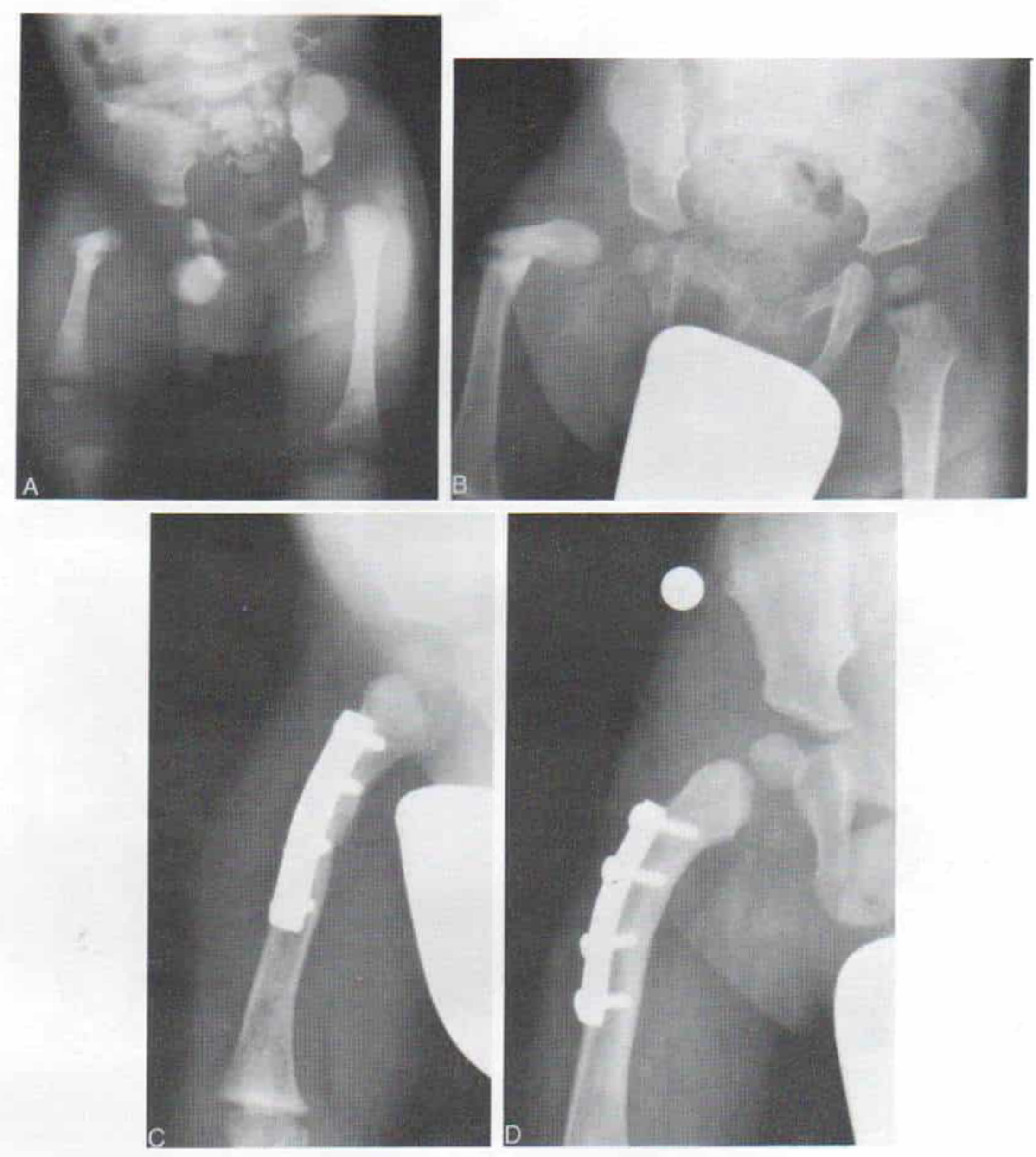


Fig. 2-240. Deficiencia focal proximal del fémur tipo A.

A, radiografía anteroposterior de un niño de un mes. Es notable la deformidad en coxa vara en unos 110°, el extraordinario acortamiento del fémur y el retraso en la osificación del extremo superior del fémur. **B**, a los 10 meses de edad la deformidad en coxa vara no se ha corregido. **C** y **D**, radiografías anteroposterior y lateral después de osteotomía por valguización.

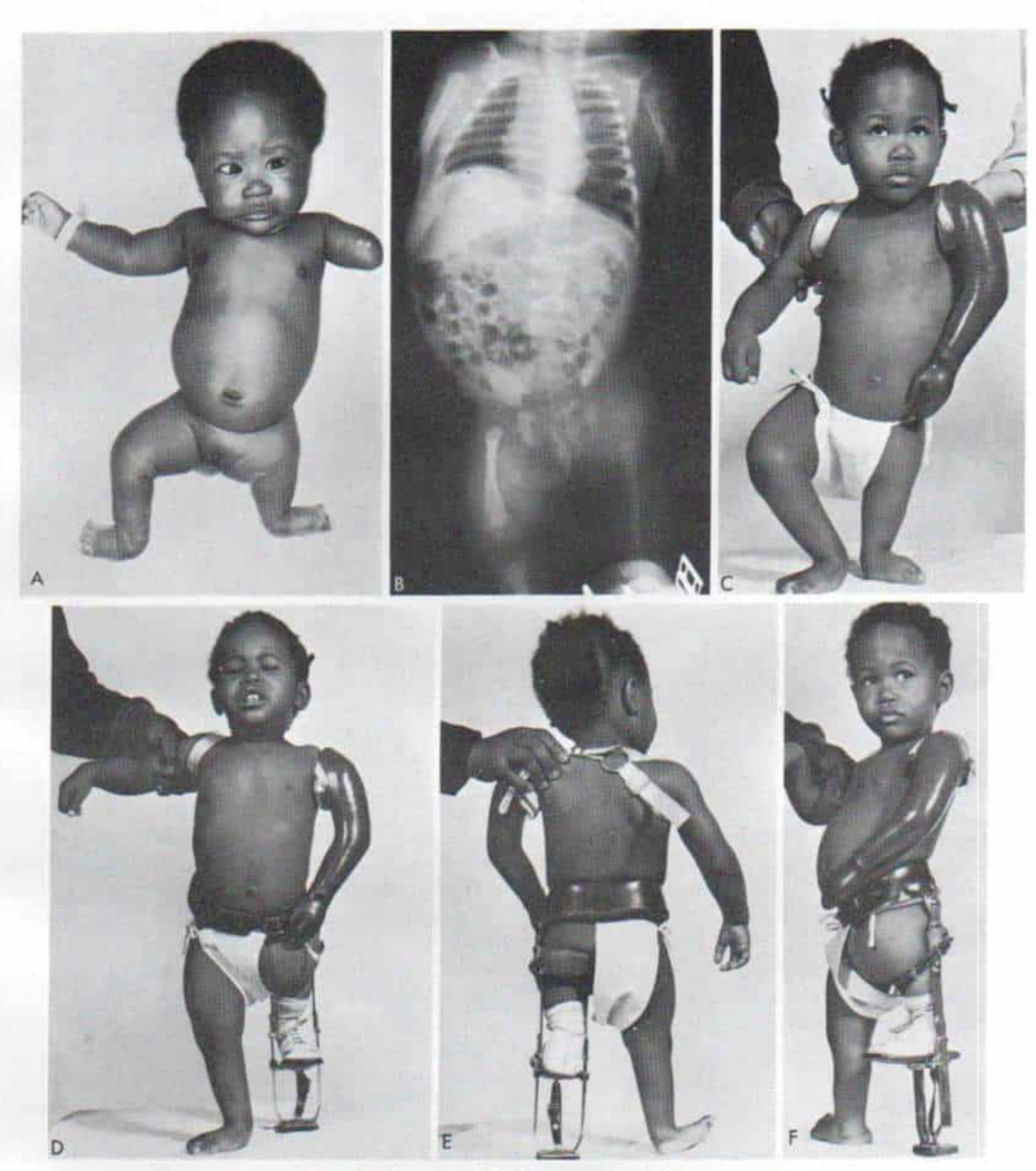


Fig. 2-241. Deficiencia focal proximal del fémur tipo B (Aitken) con otras anomalías.

Se observa ausencia de ambos peronés y hay una deformidad en valgo en los tobillos. Es notable la ausencia congénita del antebrazo izquierdo y la mitad distal del brazo. **A**, aspecto clínico del lactante con múltiples deformidades. **B**, radiografía anteroposterior de toda la mitad superior del cuerpo y miembros inferiores. El fémur izquierdo disgenético es cartilaginoso. El acetábulo tiene muy poca profundidad. Hay ausencia bilateral de los peronés. **C**, mismo paciente a los 18 meses de edad. La rodilla contraria está en flexión para compensar el notable acortamiento del fémur izquierdo. Se ha adaptado una prótesis artificial del miembro superior. **D** a **F**, adaptación con un aparato ortésico. La fuerza de tracción en el zapato intenta evitar el agravamiento de la contractura en flexión-abducción de la cadera izquierda. El anillo isquiático del aparato soporta las cargas corporales en vez del fémur cartilaginoso proximal. (En la actualidad el autor utiliza un receptáculo isquiático.)

La ilustración continúa en la página siguiente.

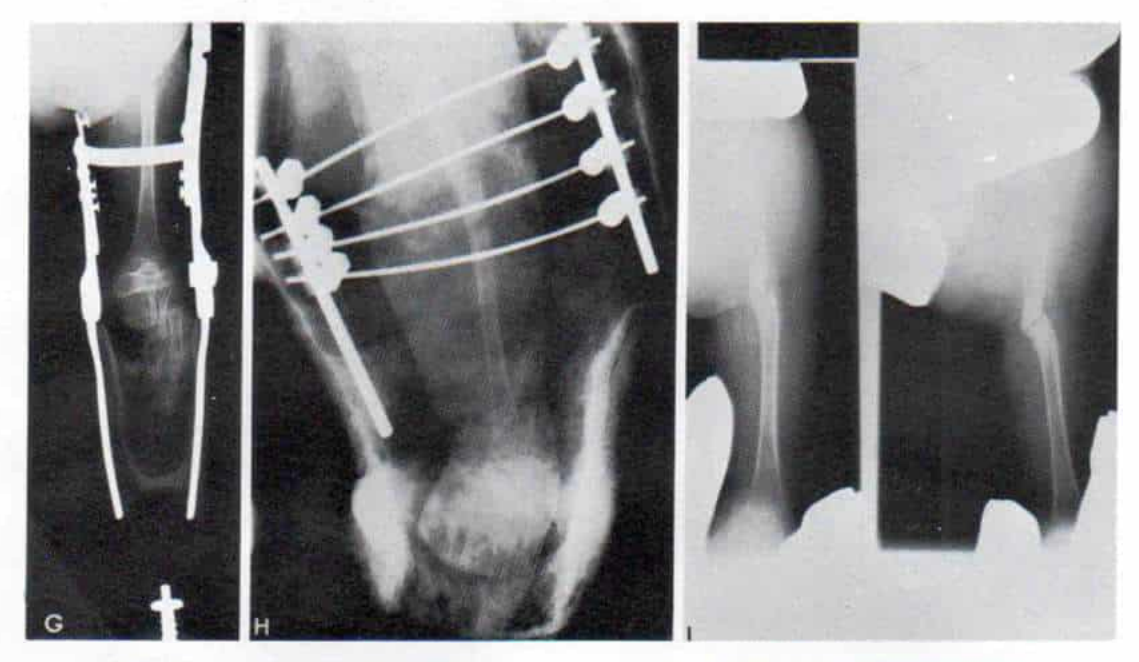


Fig. 2-241 (continuación). Deficiencia focal proximal del fémur tipo B (Aitken) con otras anomalías.

G, radiografía del miembro pélvico izquierdo con la ortesis colocada. Se hizo rotación-plastia a los tres años de edad. F e I, radiografías en el posoperatorio inmediato y a los tres meses.

comitantes de los pies van desde hipoplasia leve hasta anomalías graves como ausencia de los radios y de la coalición tarsiana; son raros el pie equinovaro o el talo vertical.

Es de suma importancia valorar todo el miembro inferior y al niño en su totalidad cuando se defina el plan terapéutico. Puede haber deformidades en el miembro inferior y superior contralaterales. Las deformidades de la columna son raras. A veces coexisten lesiones congénitas del corazón o paladar hendido.

Cuadro clínico

La deformidad es manifiesta y tiene una imagen característica en el neonato. El muslo es voluminoso y corto; la diferencia de longitud de los miembros inferiores es variable, y depende del tipo de deficiencia focal proximal del fémur. A menudo es tan grande la discrepancia de longitud de las extremidades, que el tobillo del lado afectado está al mismo nivel de la rodilla contralateral (fig. 2-241, *A* a *G*). Se observan contracturas en flexión, en abducción, y en rotación lateral de la cadera afectada, y también contractura de la rodilla en flexión. Al valorar el arco de movimiento de la cadera suele ser difícil saber si el movimiento ocurre a nivel de la unión femoropélvica en la seudoartrosis del fémur o en la articulación de la rodilla. El cuadríceps crural suele ser hipoplásico y la rótula vestigial está en punto alto. El sartorio es potente y se contrae en los intentos de extensión de la rodilla; su acción es arrastrar la pierna en una posición de "sastre sentado", es decir, la cadera asume una posición de flexión-abducción-rotación lateral y la rodilla es llevada a la actitud de flexión. La acción del psoasiliaco y los músculos isquiotibiales en el sitio de la seudoartrosis de la porción superior de la diáfisis femoral agravan la deformidad. El movimiento pasivo en la cadera o en la seudoartrosis no es doloroso. Hay poca o nula anomalía "telescópica" (en "catalejo") en el sitio de la falta de unión.

El lactante debe ser revisado con gran minuciosidad para descartar la presencia de otras malformaciones congénitas. En el 50% de los casos, en promedio falta el peroné ipsolateral y la tibia está corta. En la deficiencia longitudinal completa (ausencia total) del peroné no se palpa el maleolo externo y el pie está en posición de valgo. La rótula puede faltar o ser hipoplásica, y estar en un punto alto y en sentido lateral. Puede haber coalición de los

huesos tarsianos y otras malformaciones graves en el pie, como ausencia de los rayos laterales. También puede observarse ausencia congénita o hipoplasia de otras zonas del cuerpo y en particular en los miembros superiores (fig. 2-241, *A*).

Cuando el lactante comienza a ponerse de pie y caminar, el pie en el lado afectado muestra flexión plantar y la rodilla contralateral permanece en flexión en un intento de compensar la notable diferencia de longitud de las extremidades inferiores. El niño camina con claudicación por pierna corta. En el acortamiento intenso, posiblemente no pueda caminar, salvo que se le coloque una ortesis por extensión. El acortamiento es progresivo y con el retardo relativo del crecimiento en el lado afectado, la rodilla se desplaza a un nivel cada vez más alto. Las deformidades en flexión de cadera y rodillas se agravan de tal manera que el miembro funcionalmente es cada vez más corto. Es común la basculación lateral que depende del glúteo mediano.

Tratamiento

La deficiencia focal proximal del fémur puede abarcar una o ambas extremidades pélvicas en grados variables. El problema es complejo y se complica aún más por otras deformidades como hemimelia peronea, malformación extraordinaria del pie o inestabilidad de la cadera. Es necesario valorar individualmente a cada paciente. El tratamiento debe basarse en el conocimiento detallado de la anatomía patológica y en la predicción del curso natural, con arreglo al tipo en una clasificación. La meta fundamental del tratamiento es alcanzar la función máxima, y la mejoría del aspecto sería una consideración secundaria.

No existe un solo método de tratamiento. Se revisan varias modalidades en las que se incluyen la cirugía y la adaptación de dispositivos protéticos especiales. Es importante cuidar de las condiciones físicas en el niño con deformaciones graves y la orientación psicológica preventiva y la rehabilitación fetal son esenciales.

DEFICIENCIA FOCAL PROXIMAL EN AMBOS FEMURES

Cuando hay afectación del fémur en ambos lados, la malformación tiende a ser más grave y la estatura muy corta (fig. 2-242). La talla en bipedestación disminuye todavía más por la deformidad en ambas caderas en flexión. El





Fig. 2-242. Deficiencia focal proximal de los dos fémures.

A, aspecto clínico. **B**, radiografías. (Por cortesía de Edward Millar, M. D., Chier of Staff, Shriners Hospital, Chicago.)

centro de gravedad corporal desciende (hacia el suelo), y la marcha, a pesar de que es de tipo ánade, es muy ágil y eficaz. El principal problema es estético. Sin embargo, la consideración primaria debe ser el aspecto funcional y no la buena imagen. Es vital conservar la capacidad de marcha. Los niños con esta anomalía pueden alcanzar mayor talla si utilizan prótesis bilaterales en extensión, con un segmento de aumento debajo de los pies, con articulaciones de la rodilla o sin ella. En la prótesis en extensión la talla del niño puede aumentar y llegar a lo normal. Las prótesis utilizadas comprenden un tipo suprarrotuliano no estándar que se adapta alrededor del pie y las articulaciones de la rodilla "montadas" bajo el pie. A menudo estos pacientes necesitarán muletas para caminar. Sin embargo, si los pies y los tobillos son plantígrados, los niños caminan y corren muy bien; ninguna prótesis puede sustituir la agilidad que tienen a pesar de sus miembros inferiores cortos. Aumentar su talla para igualarla a la de sus compañeros no tiene utilidad si se hace a costa de la pérdida de la movilidad y la imposibilidad para jugar o incluso caminar con sus amigos. Es mejor no hacer tratamiento en estos niños. La intervención quirúrgica puede mejorar su aspecto pero los privará de sus funciones.

En casos en que coexistan anomalías distales, como la ausencia del peroné, tibias hipoplásicas y cifóticas y el pie rígido en valgo puede ser muy difícil la posición bipodálica y la ambulación quizá imposible. Sólo en tales casos cabría utilizarse la amputación de Syme y la fusión de la rodilla para simplicar la adaptación de la prótesis y permitir la ambulación funcional.

AFECCION UNILATERAL

Cuando solamente hay afectación (o afección) de un miembro pélvico, las siguientes deformidades graves obligan a tratamiento: 1) desigualdad en la longitud de los miembros inferiores; 2) inestabilidad pelvifemoral; 3) rotación defectuosa de todo el miembro inferior con contractura en flexión-abducción-rotación lateral de la cadera y contractura de la rodilla en flexión, y 4) inadecuación de los músculos proximales. La gravedad de estas deficiencias biomecánicas varía con el tipo de deficiencia focal y proximal del fémur y se comentan con arreglo a la edad del niño y se define un plan racional de tratamiento.

Rotación defectuosa de todo el miembro pélvico. En el neonato y el lactante de nueve a 12 meses de edad se orientan los esfuerzos a aminorar o evitar la progresión de las contracturas en flexión, abducción y rotación lateral en la cadera y contractura en flexión de la rodilla. Varias veces al día la madre ejecuta ejercicios de estiramiento pasivo, y tira de la cadera para llevarla a extensión, aducción y rotación medial y la rodilla a extensión. La dirección de la extensión pasiva puede hacerse siguiendo la línea de deformidad.

En la deformidad contractural fija y grave como la flexión de la cadera en 40° y la rotación bilateral en 35°, el operador debe aplicar tracción *bilateral* cutánea de Russell combinada, con una correílla de rotación interna en el muslo afectado. Después de un lapso breve de permanencia en el hospital y de dar instrucciones adecuadas a los padres se aplicará tracción en el hogar durante la noche y en la siesta.

El sartorio es un músculo que genera fuerza deformante en la patogenia de la contractura de la cadera por flexión-abducción y rotación lateral y deformidad en flexión de la rodilla.[84] El operador puede desplazar el origen del sartorio desde la espina iliaca anterosuperior a la cara anterior de la diáfisis femoral en su porción superior, la región subtrocantérica. Tachdjian recomienda la transferencia de la inserción en sentido distal desde la superficie interna de la mitad superior de la tibia hasta el tendón rotuliano en su inserción. Según él ha observado, la transferencia del sartorio es eficaz para reforzar el cuadríceps crural débil y lograr extensión activa de la rodilla y anular su acción deformante en la cadera. La operación se practica entre los tres y cuatro años de edad.

Inestabilidad pelvifemoral. En la deficiencia focal proximal del fémur, es de suma importancia lograr una relación anatómica estable entre la porción proximal de dicho hueso, para así obtener marcha satisfactoria. Los problemas biomecánicos son productos de la coxa vara progresiva, de la persistencia de la inestabilidad en el sitio de la seudoartrosis y en la falta del desarrollo de la articulación coxofemoral por deficiencias del acetábulo, el cuello y la cabeza del fémur.

La coxa vara progresiva aparece en el sitio de la seudoartrosis en la región subtrocantérica. La artrografía será útil para la valoración precisa de la deformidad en varo. Cuando los

dos segmentos femorales están conectados por fibrocartílago, se practica osteotomía subtrocantérica en valgo en el sitio de la seudoartrosis. El operador puede eliminar la conexión fibrocartilaginosa para lograr contaco directo entre un hueso y otro. Por lo común no se necesita un injerto de hueso del iliaco. En casos graves en primer lugar se practica la miotomía de aductores en la cadera. La fijación interna se hace por una placa lateral. Es importante no producir daño en la fisis femoral superior y en la fisis del trocánter mayor. Para apoyo externo puede aplicarse una espica de cadera completa en un lado y una espica de la mitad en el otro. Las dificultades técnicas son mínimas y fácilmente se produce la unión.

Si no hay conexión entre los dos segmentos femorales tal como lo demuestra la artrografía y la cinerradiografía, se explora el sitio de la seudoartrosis, se eliminan los elementos fibrocartilaginosos, se corrige la deformidad en varo y se logra la fijación interna por una placa con clavos o una placa lateral. El sitio de la seudoartrosis se injerta con hueso autógeno del iliaco ipsolateral. La unión es más difícil en estos casos y a veces se necesita, en algunos de ellos, una nueva exploración y nueva colocación de injerto. El cirujano debe abstenerse de violar la articulación de la cadera mientras coloca el injerto para evitar la limitación del movimiento de una articulación de por sí ya limitada en su función. La cadera rígida puede dificultar en grado sumo la rehabilitación de la marcha y con la prótesis.

Cuando hay deficiencia o ausencia del cuello femoral desde el acetábulo (deficiencia focal proximal tipo D del fémur) se advierte inestabilidad intensa pelvifemoral, y en su corrección se han recomendado en la literatura ortopédica diversas técnicas quirúrgicas. La elaboración de un acetábulo por medio de la osteotomía de Chiari por desplazamiento medial del iliaco para así contar con un techo al cual se fusione el fémur en su porción distal y transforme la rodilla para que actúe como cadera (fig. 2-243). La artrodesis femoropélvica logra estabilidad pero tiene la desventaja neta de que genera pérdida de la movilidad articular. La articulación coxofemoral que es una enartrosis se transforma en una articulación de tipo bisagra o condílea, que como único movimiento posee la flexión-extensión. Quizá sea mejor no conceder importancia al defecto osteoarticular y no practicar fusión de la cadera sino en vez de ella generar estabilidad al mejorar la potencia motora de los músculos de la cadera, estimulado por la bipediación activa.

En la literatura ortopédica se han citado otros intentos quirúrgicos para lograr estabilidad pelvifemoral en la deficiencia focal proximal tipo D y son la ablación del fémur y la colocación de la tibia en el acetábulo; la ablación del vestigio de cabeza-cuello femoral y trasplante del peroné y un trasplante de aloinjerto de la articulación de la cadera así como una prótesis de reemplazo femoral proximal-interna ajustable de la articulación de la cadera.[7,20] Tachdjian no tiene experiencia personal con estas técnicas.

Desigualdad de la longitud de miembros pélvicos. Cuando el niño comienza a asumir la posición bipodálica y con ello, a apoyar peso, quizá en los comienzos no sea tan grande la diferencia entre uno y otro miembros inferiores; en tal caso una ortesis con extensión en zueco permitirá el apoyo adecuado del peso, y la marcha. La ortesis se adapta mejor en un "receptáculo" isquiático, que sea relativamente alto en sentido anterior y lateral en la mitad superior del muslo y que actuará como un refuerzo y detendrá la progresión de la deformidad en rotación lateral-abducción-flexión de la cadera. La porción isquiática perfectamente adaptada protegerá la porción proximal cartilaginosa del fémur y la seudoartrosis de las fuerzas que impone la carga ponderal; sin embargo, es cuestionable si será eficaz para evitar la migración de la diáfisis femoral hacia arriba. Un cincho pélvico con una articulación y cierre de argolla en la cabeza controlarán la rotación lateral de ésta. Ha sido costumbre contar con un dispositivo de tracción en el zapato unido a la extensión inferior de la ortesis, y con ella se controlará la posición de la pierna dentro de esta última.

Cuando el niño tiene dos o tres años de edad, el ortopedista puede calcular con precisión la longitud del miembro inferior cuando madure el esqueleto.

En la deficiencia focal proximal del fémur, el hueso afectado muestra inhibición constante y relativa del crecimiento. El porcentaje de la inhibición se calcula con base en la diferencia entre la longitud normal y la anormal dividida entre la longitud normal y multiplicada por 100. En siguiente término, el ortopedista calcula la longitud anticipada del segmento del miembro normal por empleo de una serie

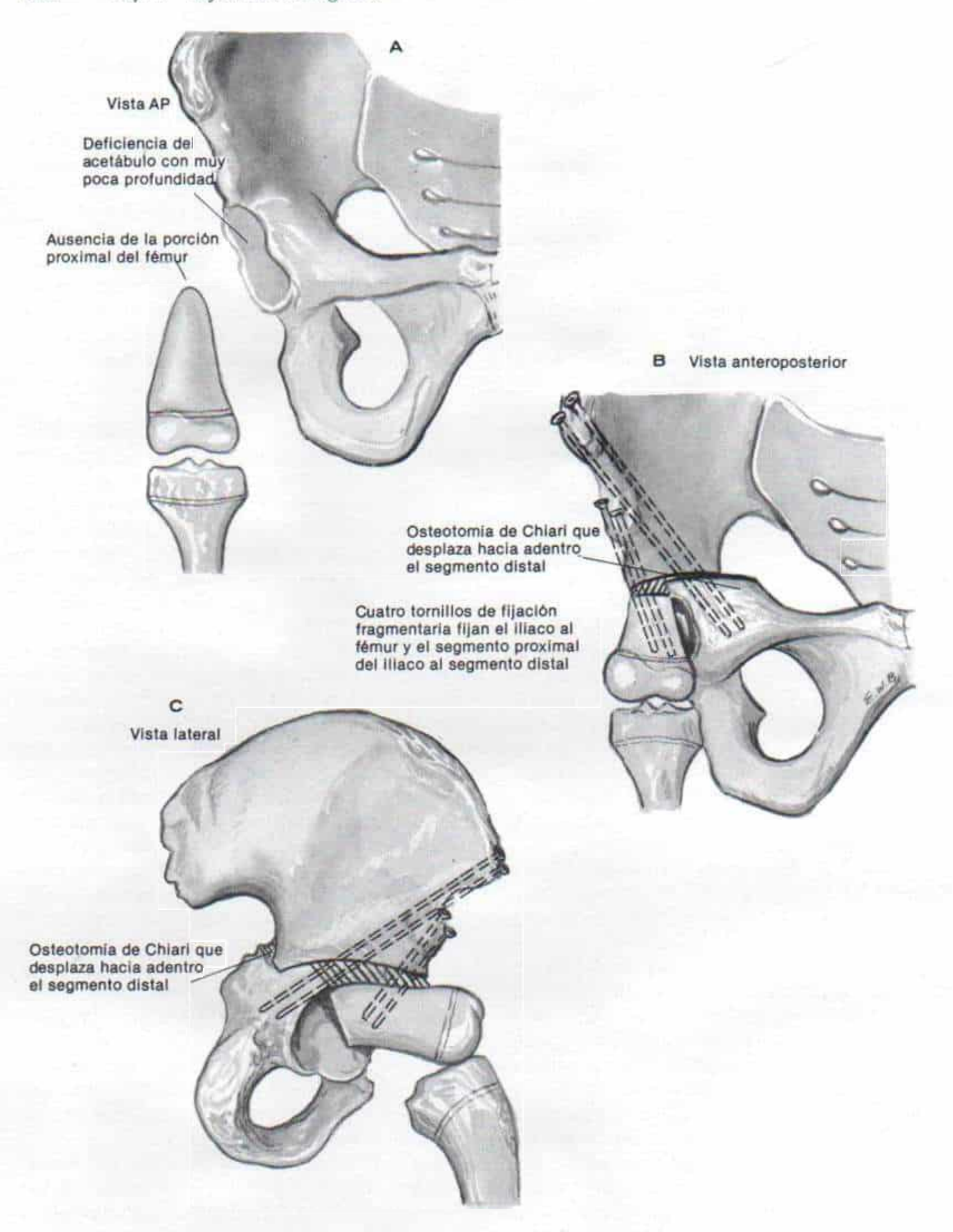


Fig. 2-243. Osteotomía de Chiari por desplazamiento interno para corregir la deficiencia focal proximal tipo IV de Aitken del fémur.

A, casi no hay acetábulo y se advierte solamente la porción distal de la diáfisis femoral. **B** y **C**, esquema posoperatorio en que se advierte la osteotomía de Chiari por desplazamiento interno y fusión de la diáfisis femoral distal al segmento proximal del iliaco.

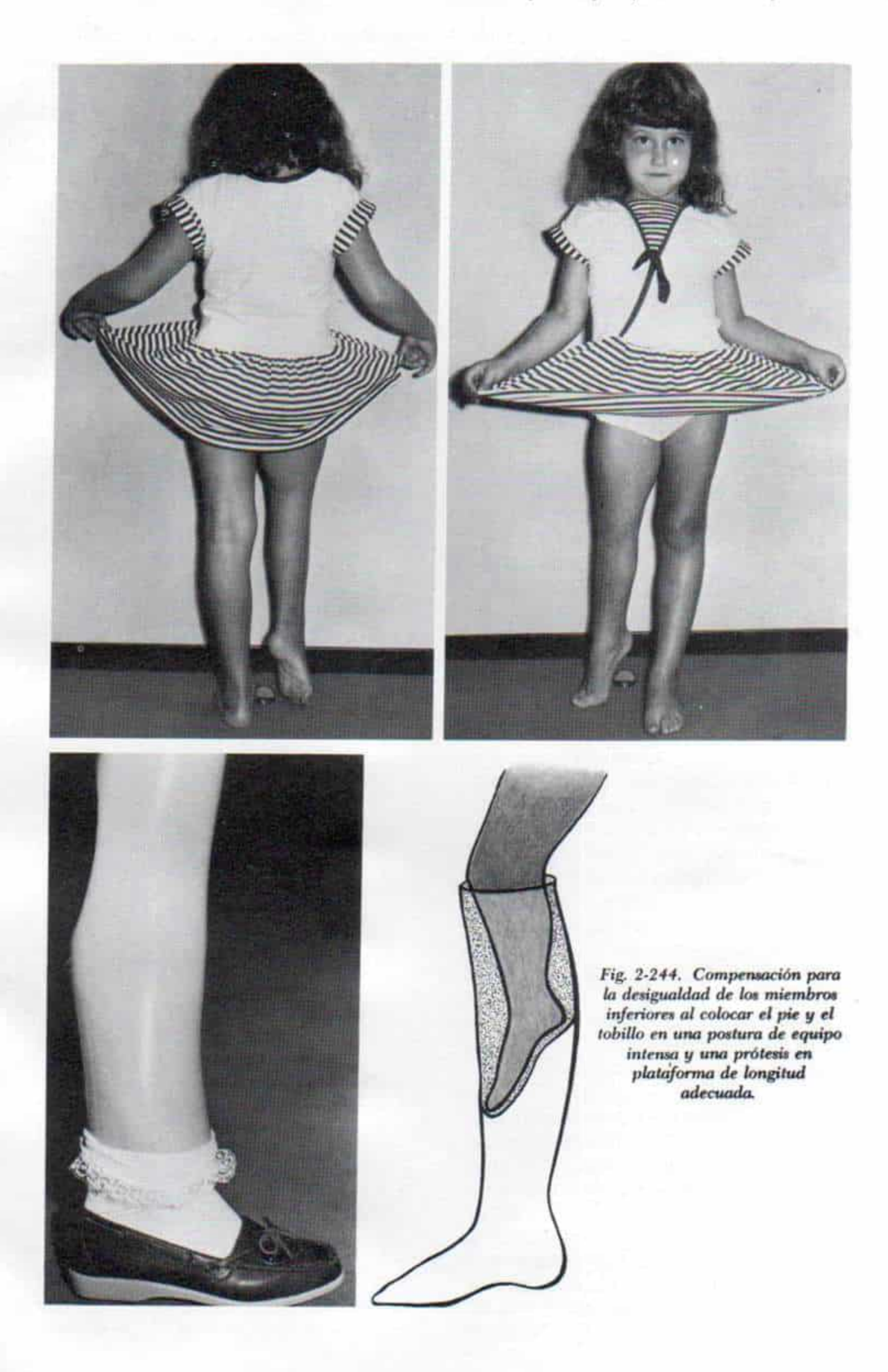


Fig. 2-244. *Compensación para la desigualdad de los miembros inferiores al colocar el pie y el tobillo en una postura de equipo intensa y una prótesis en plataforma de longitud adecuada.*

de escanogramas y al incluir las longitudes de los miembros en la gráfica de Green-Anderson con arreglo a la edad esquelética. El operador, al transcribir la misma relación espacial de la curva de crecimiento con la línea principal de dicha curva en la madurez, podrá predecir la longitud normal. La longitud anticipada segmentada del miembro normal se multiplica por el porcentaje de inhibición del crecimiento y puede así valorarse la longitud del segmento del miembro afectado, al llegar la madurez esquelética.[7] El cálculo se facilita con el uso de los esquemas o gráficas de Moseley.

Los tipos B, C, y D de deficiencia focal proximal del fémur obligan a la restauración protética para llevar al mínimo las pérdidas biomecánicas y lograr función máxima; ello se debe a que hay acortamiento extraordinario del miembro afectado, con problemas biomecánicos importantes como la inestabilidad de la cadera, la inadecuación de la musculatura proximal y la rotación defectuosa. En esta época se necesitan hacer varias decisiones trascendentes: en primer lugar si hay que tratar al niño por conversión quirúrgica o por una prótesis de extensión.

Si los padres no han accedido a la conversión quirúrgica o el cirujano no la ha escogido, se colocan el pie y el tobillo en posición de equino completa en una plataforma y se ajusta una prótesis de longitud adecuada para compensar la diferencia de longitud de la extremidad pélvica (fig. 2-244). La longitud de la prótesis puede ajustarse para tomar en consideración el crecimiento. Conforme aumente el acortamiento, el problema puede resolverse al colocar la rodilla y el pie dentro del receptáculo de una prótesis por extensión; la "bisagra" de la rodilla protética está por debajo del pie del niño (fig. 2-245). Las prótesis de este tipo son inaceptables en su aspecto y su función es inferior a la de prótesis por conversión porque no brindan una proporción normal entre la longitud del muslo y la de la pierna.

La cirugía por conversión se practica para contar con un muñón al cual pueda adaptarse una prótesis corriente. El cirujano y los parientes del niño deben tomar una decisión en cuanto a si tratarlo por medio de amputación suprarrotuliana o infrarrotuliana. La fusión de la rodilla genera un muñón suprarrotuliano, así como la amputación de Syme y a veces la epifisiodesis en la porción proximal del fémur o proximal de la tibia para nivelar las rodillas (fig. 2-246). La técnica de Van Nes es de rotación-plastia, que genera un muñón infrarotuliano (fig. 2-247). Es mejor para los padres tener la oportunidad de ver a otro niño a quien se ha practicado la conversión quirúrgica; deben observarlo en la marcha y el juego mientras usa su prótesis. Si es factible, son de gran utilidad los videos. Si el niño tiene edad suficiente, también debe participar en la decisión respecto a su prótesis.

Rotación-plastia de Van Nes. Borggreve, en 1930, describió una técnica de "viraje" en la cual el miembro era girado 180° en el eje vertical de tal manera que el pie quedaba en sentido posterior y utilizaba la articulación del tobillo como si fuera rodilla; de este modo, la dorsiflexión del pie en la prótesis flexionaba la articulación protética de la rodilla. El paciente cuyo caso describió originalmente dicho investigador había perdido un gran segmento

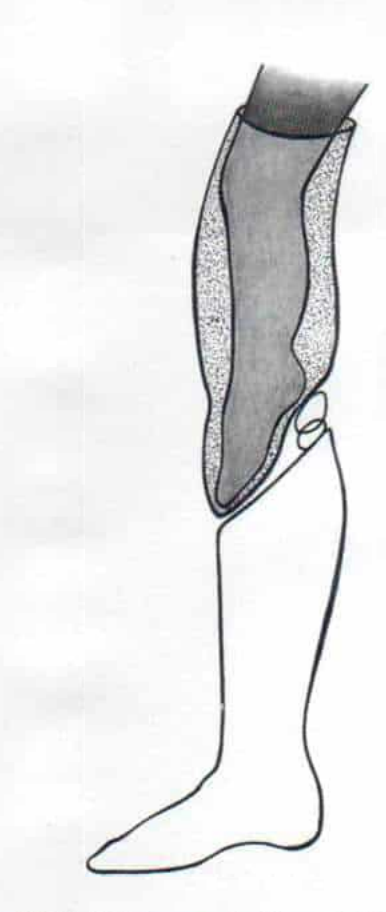


Fig. 2-245. Prótesis por extensión con la "bisagra" de la rodilla artificial por debajo del pie del niño.



Fig. 2-246. Prótesis corriente utilizada para corregir la desigualdad de longitud de los miembros en caso de deficiencia focal proximal del fémur.

Se hizo fusión de la rodilla y practicó una amputación de Syme.

del fémur y el segmento inferior del miembro pélvico fue rotado a través del espacio que dejó la ablación de la porción distal de dicho hueso.[14] Van Nes difundió dicha técnica en 1950 y señaló los resultados de la rotación-plastia en tres pacientes. Practicó la rotación a través del fémur en un caso, a través del fémur y la rodilla en dos fases en el segundo caso y a través de la articulación de la rodilla en el tercer caso. La rotación del miembro inferior 180° suele conocerse como la rotación-plastia de Van Nes.[109] La técnica original de Van Nes fue modificada por Kostuik, Gillespie, Hall y Hubbard y por Kritter; rotaron el miembro inferior después de hacer osteotomía de la tibia y el peroné.[60,61] La osteotomía tibial se fijó en diversas formas: "refuerzo peroneo, placa y tornillos múltiples, alambre de Kirschner, grapas o varillas intramedulares". Bevan-Thomas y Millar señalaron los resultados de la rotación-plastia de Van Nes en tres pacientes.[11] Hall y Bochmann practicaron la operación en 19 pacientes con deficiencia focal femoral proximal y unilateral.[43]

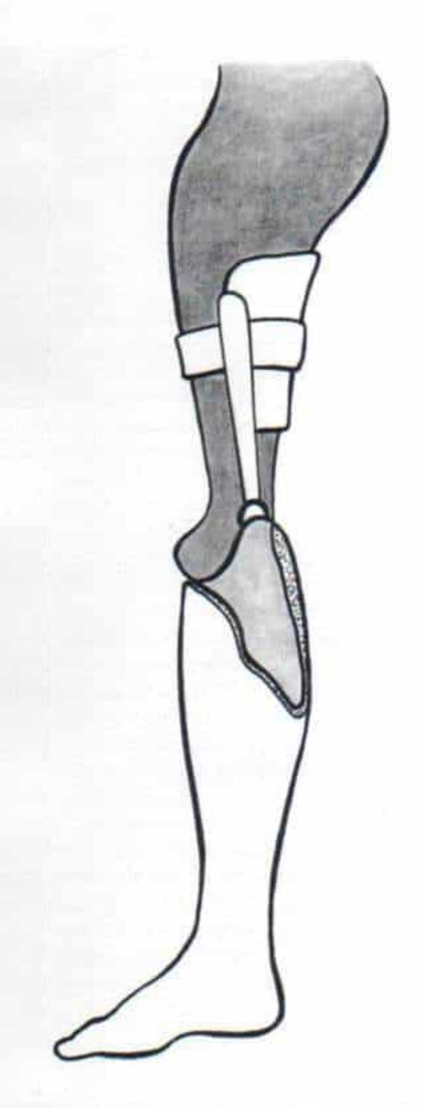


Fig. 2-247. Rotación-plastia en la deficiencia focal proximal del fémur.

El tobillo y el pie están girados 180° para activar la rodilla artificial.

Rotación plastia de la extremidad inferior a través de la rodilla con fusión simultánea de la rodilla (Torode y Gillespie)

Se coloca al paciente en decúbito dorsal sobre la mesa de operaciones y se preparan en forma séptica y cubre con lienzos estériles todo el miembro afectado, la cadera y la pelvis. Es de suma importancia poder palpar el miembro contralateral a través de los lienzos quirúrgicos para estimar el grado de acortamiento necesario para igualar el nivel del tobillo de la extremidad deficiente con el de la rodilla del miembro contrario normal.

TECNICA OPERATORIA

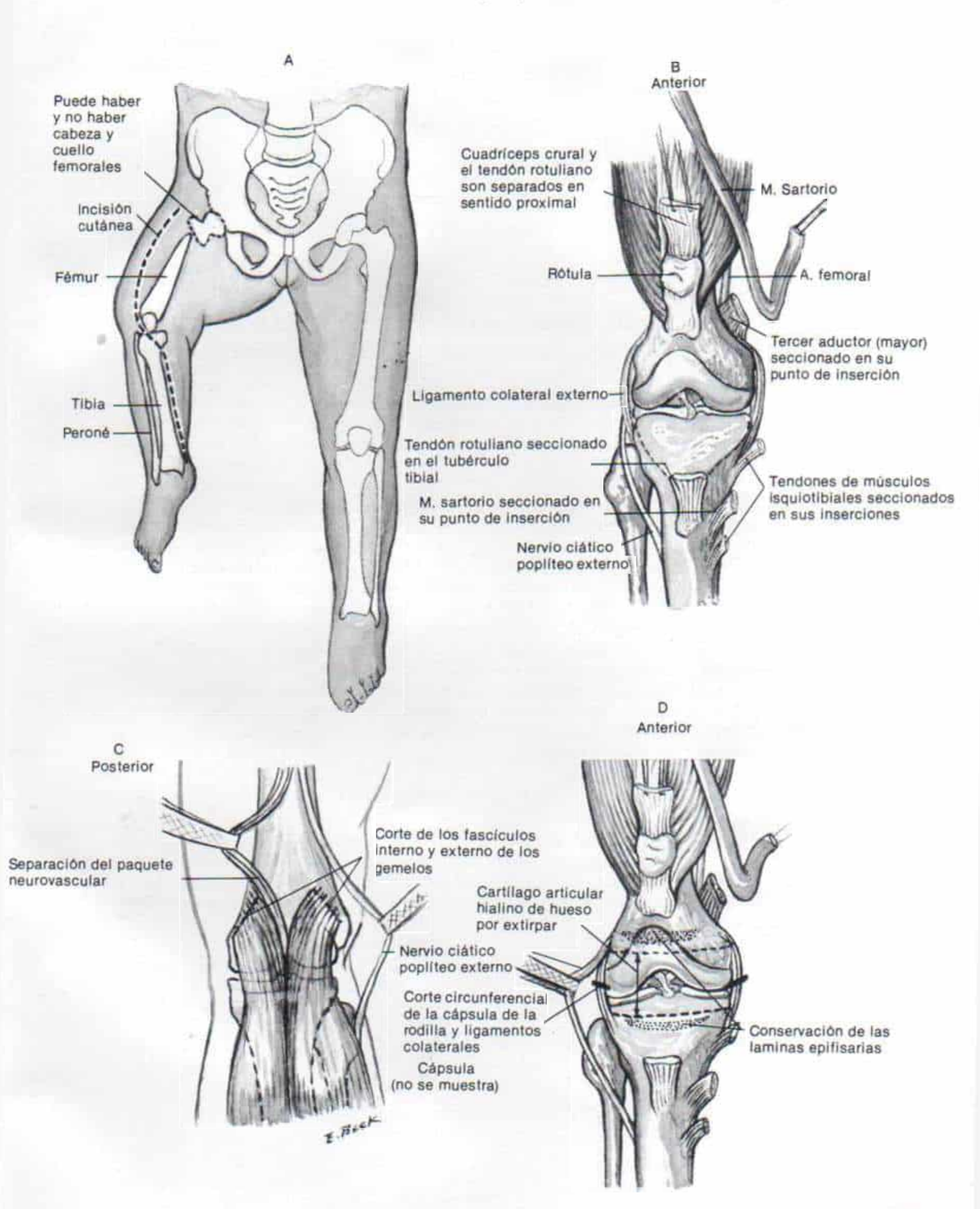
A, se hace una incisión cutánea longitudinal anterolateral que comienza en sentido proximal debajo de la cadera. A nivel de la rodilla se curva hacia adentro y sigue su trayecto distal mediante la línea de la tibia y termina a 2.5 cm por arriba del maleolo interno. El tejido subcutáneo se secciona en concordancia con la incisión de la piel.

B, en siguiente lugar se descubre la cápsula de la rodilla y el tendón rotuliano; este último se corta y también se secciona la cápsula mencionada. Se separan hacia arriba los músculos de la rótula y el cuadríceps y se deja al descubierto la articulación. En la cara interna de la porción distal del muslo se localiza la inserción del aductor mayor (tercero) y también el hiato de los aductores con el paquete neurovascular. En el caso de deficiencia focal proximal del fémur, el tercer aductor (mayor) suele descender desde el pubis con un ángulo de 70 a 80° para insertarse en el fémur. La inserción de dicho músculo se secciona en sentido distal al hiato de los aductores lo cual facilita el descubrimiento distal de las arterias femoral y poplítea. Se cortan cerca de sus puntos de inserción el sartorio y los músculos isquiotibiales en su porción interna.

C, en siguiente término se deja al descubierto la cara lateral de la porción distal del muslo. La disección debe ser cuidadosa. Si también hay hemimelia peronea, el nervio ciático poplíteo externo bajará sobre la porción proximal de la tibia en vez de seguir su curso normal alrededor del cuello del peroné. Es importante disecar dicho nervio e identificarlo en sentido proximal en su punto de unión con el nervio ciático.

D, el operador separa las estructuras neurovasculares en sentido interno y externo y secciona la cápsula alrededor de la articulación de la rodilla. En siguiente término, corta los fascículos interno y externo de los gemelos y libera la rodilla de todos los medios de fijación muscular y ligamentosa. Se identifican bajo control radiográfico la fisis tibial proximal y la fisis femoral distal. En siguiente lugar, con una sierra oscilatoria, el operador elimina el cartílago articular hialino de la porción proximal de la tibia y de la fisis femoral distal. El nivel del corte del fémur distal depende de la longitud global de la extremidad inferior y el largo necesario para que el ángulo del miembro afectado quede al mismo nivel de la rodilla normal en la fecha de maduración esquelética.

Lámina 29. Rotación-plastia de la extremidad inferior a través de la rodilla con fusión simultánea de la rodilla (Torode y Gillespie)



Rotación-plastia de la extremidad inferior a través de la rodilla con fusión simultánea de la rodilla (Torode y Gillespie) (continuación)

E, en siguiente término se introduce una varilla intramedular en la porción distal del fémur para exteriorizarla por la región glútea y por golpe de martillo se le introduce en sentido distal hasta el nivel de la rodilla resecada. Después se rota la pierna hacia afuera poco a poco en el nivel de la rodilla resecada, en el mayor grado posible. Con maniobras cuidadosas es posible que se llegue a una rotación de 120 a 140°. En esta etapa, los vasos femorales se deslizarán hacia adelante, en sentido anteromedial hasta la porción distal del fémur.

F, en siguiente término se descubrirán la tibia y el peroné y en plano subperióstico se hace fasciotomía de todos los compartimientos. Con una sierra eléctrica oscilatoria, el operador corta la tibia y el peroné en el punto medio de su diáfisis. Pueden extirparse segmentos de hueso de la tibia y el peroné si es necesario para elevar el pie hasta el nivel deseado.

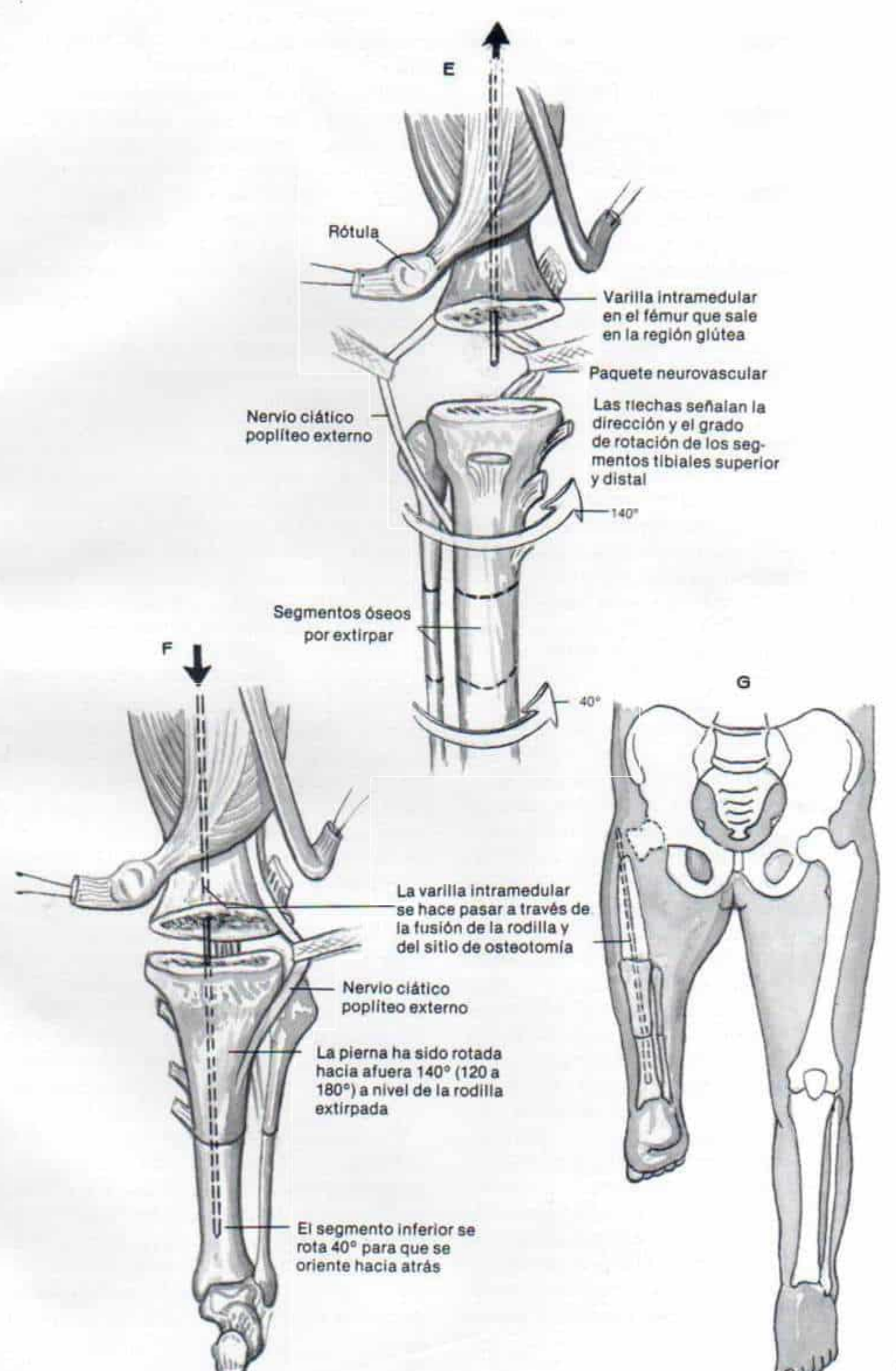
G, el segmento inferior se rota de tal modo que se orienta hacia atrás y se introduce la varilla intramedular a través de la fusión de la rodilla y por el sitio de osteotomía. Con la varilla se logra estabilidad en los planos sagital y coronal; el operador aplica una espica de cadera que incorpora el pie para conservar la estabilidad rotatoria.

Si la hinchazón y la disminución del riego en el posoperatorio obligan a disminuir el grado de rotación, puede quitarse la espica de cadera y aminorar la rotación. Si persiste la hinchazón se rota el segmento inferior hasta el grado deseado. Esta medida de seguridad no se logra por fijación interna o con placa y tornillos.

ATENCION POSOPERATORIA

Entre las seis y las ocho semanas se logra la unión a nivel de la fusión de la rodilla y de la osteotomía tibial. El operador quita el enyesado y adapta la prótesis. Se emprende fisioterapia para generar potencia motora del tríceps sural y mejorar el arco de flexión plantar del tobillo y el pie. Se enseña al niño la forma de mover la sección infrarrotuliana de la prótesis modificada (fig. 2-248).

Lámina 29. Rotación-plastia de la extremidad inferior a través de la rodilla con fusión simultánea de la rodilla (Torode y Gillespie)



Antes de practicar la amputación de Syme y la fusión de la rodilla y la adaptación de un tipo de prótesis por desarticulación de rodilla es importante considerar la rotación-plastia de Van Nes. La técnica "torsional" posee ventajas y desventajas netas; y es importante valorar cada una individualmente. De ser posible es aconsejable que los padres y el niño vean a otro paciente a quien se haya practicado la técnica o cuando menos vean fotografías o filmes. El aspecto del niño con el pie rotado en sentido posterior es muy antinatural y anómalo sin la prótesis; sin embargo, tal objeción no constituye una consideración funcional sino estética. Para llevar al mínimo la deficiencia neurovascular, el miembro se acorta mientras se rota y ello disminuye notablemente la función ambulatoria del niño sin la prótesis. *La rotación-plastia de Van Nes no debe practicarse en caso de deficiencia focal proximal de ambos fémures.* Otro inconveniente de la rotación-plastia tibial es la de rotación gradual de la pierna por los músculos "retorcidos" después de la operación y constituye un problema especial en el niño menor de 12 a 14 años de edad. Cada tres a cinco años se necesitará la desrotación. ¿Es necesario esperar hasta que se complete el crecimiento esquelético para practicar la rotación-plastia? La ventaja del empleo funcional temprano del tobillo, como rodilla supera la desventaja de repetir una segunda o tercera osteotomía tibial por desrotación.

Los músculos que nacen en sentido proximal y que se insertan en sentido distal a la línea de osteotomía actúan en una línea espiral y ejercen una fuerza de torque a través de la fisis abierta en crecimiento. Torode y Gillespie han descrito una técnica operatoria en la cual se practica la rotación de la tibia a través de la rodilla en el momento de la fusión de la rodilla, en el grado que lo permitan los tejidos blandos (por lo común 140° o más) y la rotación final a través de la osteotomía diafisaria de la tibia. La fijación se hace con una varilla intramedular. Su técnica elimina el componente espiral de la acción de los músculos crurales, ahorra una segunda operación para lograr fusión y rotación de la rodilla y permite la adaptación más temprana de una prótesis definitiva.[107] La técnica de rotación-plastia de Torode y Gillespie en el miembro pélvico se ilustra en la lámina 29. Ellos practicaron el procedimiento en cinco pacientes; las incisiones y las osteotomías cicatrizaron en forma primaria y no hubo complicaciones neurovasculares. El paciente de menor edad en que practicaron fue de dos años. La operación puede hacerse en niños de corta edad sin problemas en la medida en que el núcleo osificante de la epífisis proximal de la tibia tenga tamaño suficiente para permitir la fusión sólida de la rodilla. Con la operación hecha en una etapa temprana se aminora el periodo dentro de la prótesis por extensión y se logra mayor movilidad del pie y el tobillo.

La técnica de "viraje" o rotación posee ventajas netas respecto a la amputación. Se conserva el sentido de la posición porque no se pierde el pie. También hay una retroalimentación sensitiva adicional en el muñón infrarrotuliano en comparación con la que se tiene en el muñón suprarrotuliano. En la prótesis modificada, la "rodilla" (es decir, el tobillo girado 180°) permite la extensión de la rodilla protética cuando el pie está en flexión-plantar y flexión de la rodilla protética cuando el pie está en dorsiflexión. Ello produce mayor estabilidad y mejor control de la marcha en la parte de oscilación o avance (fig. 2-248). Su ventaja principal reside en la capacidad de flexionar la rodilla en la posición sedente o cuando se impulsa una bicicleta. La genuflexión puede aun ser difícil porque la máxima flexión de la rodilla que puede lograrse es menor de 90°. La prótesis por extensión aunque logra una marcha eficaz no permite flexionar la rodilla durante la marcha o la posición sedente. En el tipo de prótesis por desarticulación de la rodilla (adaptada después de la amputación de Syme y de la fusión de la rodilla) la marcha es torpe porque son inadecuadas la estabilidad y el control de la rodilla.

Las condiciones para practicar la rotación-plastia de Van Nes son: 1) articulación del tobillo con arco de movimiento y potencia motora normales; 2) afectación unilateral; 3) una desigualdad calculada de las extremidades pélvicas que colocarían al tobillo del miembro deficiente al mismo nivel de la rodilla normal contraria, y 4) de preferencia una cadera estable.[107,109]

Un aspecto por resolver sería si se necesitan amputar todos los dedos del pie después de la rotación-plastia de Van Nes. La eliminación de los dedos dará un contorno redondeado y un mejor aspecto al muñón, pero este beneficio es anulado por la disminución de la fuerza del muñón y la pérdida del sentido de la posición y la sensación del niño de que puede asir

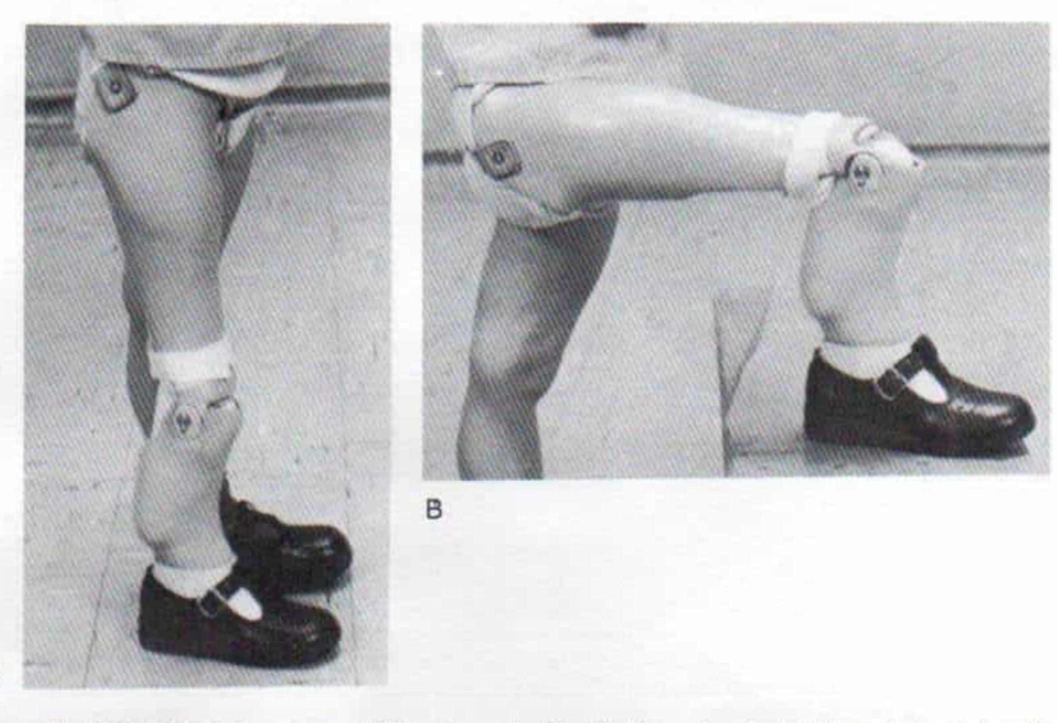


Fig. 2-248. Niño de tres años con deficiencia proximal focal del femur derecho tratado por fusión de la rodilla y rotación-plastia del miembro pélvico con la técnica descrita por Torode y Gillespie.

A la niña se le adaptó una prótesis infrarrotuliana modificada. Adviértase la flexión y extensión de la nueva "rodilla" impulsada por el músculo tríceps sural. (Con autorización de Torode, I. P., and Gillespie, R.: Rotation-plasty of the lower limb form congenital defects of the femur. J. Bone Joint. Surg., *65-B*:569, 1983.)

el receptáculo protético con los dedos del pie. El *muñón suprarrotuliano* se logra por amputación de Syme y fusión de la rodilla; puede necesitarse epifisiodesis en la porción distal del fémur o proximal de la tibia, para nivelar la rodilla.

La artrodesis de la rodilla en extensión se practica en la deficiencia focal proximal de tipos B y C. El procedimiento crea una sola palanca esquelética. Dicha conversión hace que los músculos funcionen con mayor eficacia en la articulación coxofemoral y logra un mejor control motor que la prótesis. La conversión del miembro inferior en una sola palanca por fusión de la rodilla disminuye la deformidad fija en flexión. King recomienda la reconstrucción en una etapa, es decir, la artrodesis de la rodilla en extensión y la estabilización pelvifemoral por sinostosis metafisaria-epifisaria que se practican en una sola operación.[54,58] El cartílago articular se elimina en ambos lados de la articulación de la rodilla y se deja al descubierto el núcleo osificante. No se dañan las placas de crecimiento de la porción distal del fémur y proximal de la tibia. La "varilla" intramedular (clavo de Küntscher de 8 mm) se inserta en sentido retrógrado desde el sitio de la fusión de la rodilla en sentido distal para emerger desde la planta del pie; en ese sitio se le desplaza en forma proximal a través de la articulación de la rodilla y de ahí al interior del segmento femoral. La técnica quirúrgica se describe e ilustra en la lámina 30. La penetración femoral de la fisis de la porción distal del fémur y la proximal de la tibia no altera el crecimiento. La desarticulación tibioastragalina de Syme se practica en el momento en que se extrae el clavo intramedular de Küntscher. En la amputación de Syme, el cojincillo del talón constituye un muñón terminal excelente para apoyo y permite la bipediación temprana y la adaptación de la prótesis. Un caso ilustrativo es el de la figura 2-249. Algunos cirujanos prefieren conservar el calcáneo y fusionarlo con la epífisis distal de la tibia (amputación de Boyd) porque con ello el cojincillo

Fusión de la rodilla para conversión protética en la deficiencia focal proximal del fémur (King)

En el método de King, la deficiencia focal proximal del fémur se transforma en un solo brazo de palanca esquelético por medio de artrodesis de la rodilla en extensión y desarticulación tibioastragalina de Syme.

TECNICA OPERATORIA

A, con la persona en decúbito dorsal se hace una incisión anterior en S para descubrir la cara anterior de la porción inferior del fémur y superior de la tibia. Si se advierte seudoartrosis neta en la región subtrocantérica metafisaria-diafisaria, King recomienda repararla por ablación de su sitio fibrocartilaginoso. En sentido proximal, la incisión se extiende hacia afuera para dejar al descubierto la porción lateral del fémur en su zona superior.

B, el cirujano abre la cápsula y la membrana sinovial de la articulación de la rodilla y elimina el cartílago articular del extremo inferior del fémur y el extremo superior de la tibia con una sierra eléctrica oscilatoria hasta que advierte la presencia del núcleo osificante de la epífisis. Es importante no lesionar las placas de crecimiento.

C, en siguiente término introduce en sentido retrógrado un clavo de Küntscher de 8 mm u otro semejante. En primer término se inserta en sentido distal en la tibia para salir en la planta del pie.

D, después se pasa en sentido proximal en el fémur, para impactar el extremo inferior de dicho hueso y la epífisis superior de la tibia en extensión. El operador procurará que haya alineación rotacional apropiada del miembro pélvico y también que la rodilla fusionada no esté en flexión. El clavo intramedular debe estar en el centro de la fisis de la porción distal del fémur y proximal de la tibia para evitar el retardo del crecimiento.

Si se elimina el sitio de seudoartrosis, se introducirá el clavo intramedular para fijar los segmentos femorales inferiores en forma interna (no se muestra el esquema).

La herida se cierra en la forma acostumbrada. El cirujano coloca una espica completa de cadera en un miembro y la mitad de ella en el otro para inmovilización.

E, seis semanas después de la operación en que se ha extraído el clavo intramedular se practica la amputación de Syme.

Lámina 30. Fusión de la rodilla para conversión protética en la deficiencia focal proximal del fémur (King)

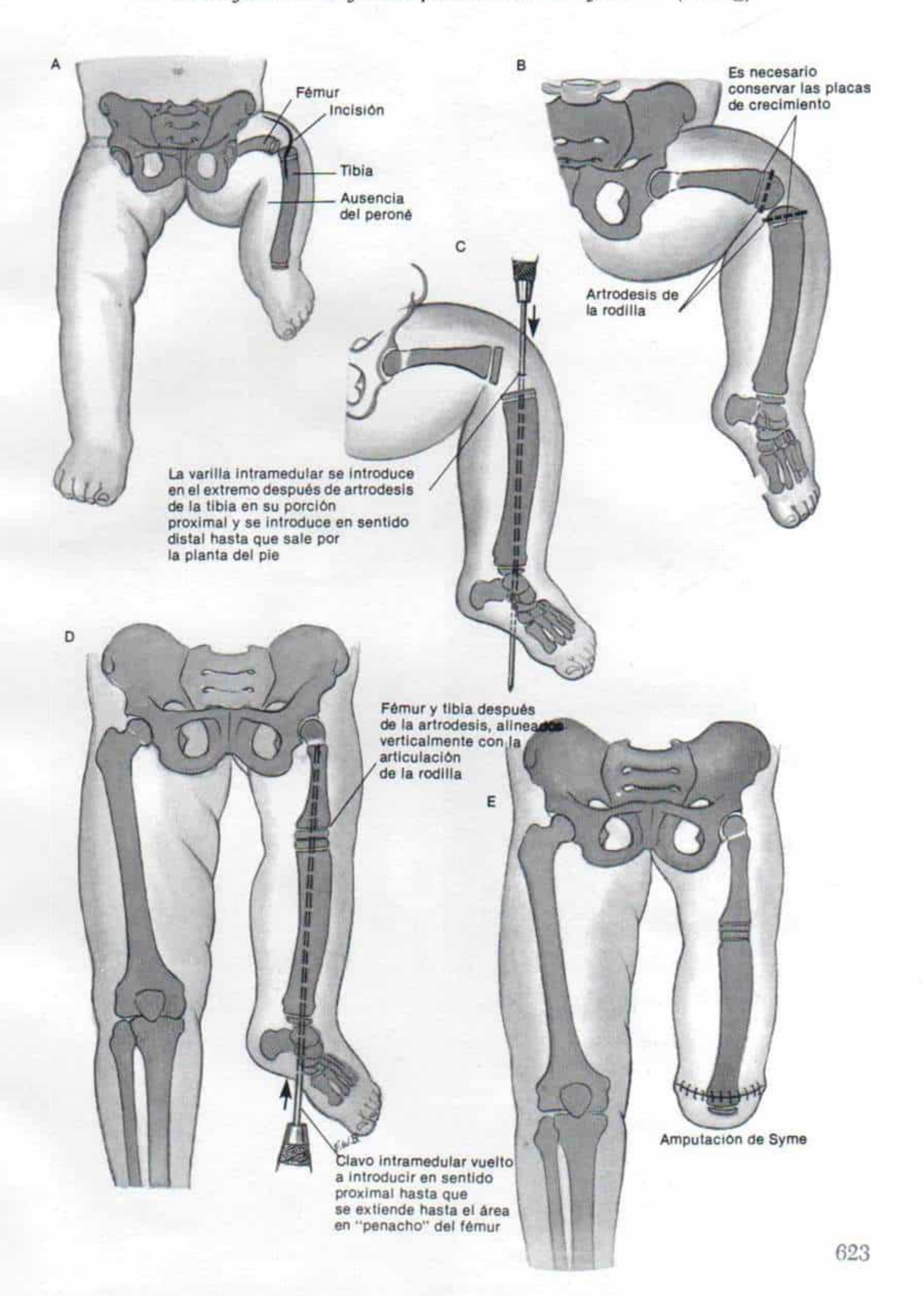




Fig. 2-249. Deficiencia focal proximal del fémur tratada por el método de King.

La rodilla se ha fusionado en extensión para crear una sola palanca esquelética y se practicó amputación de Syme para lograr un muñón que soporte peso y que se adapte a la prótesis. **A**, imagen clínica del paciente sin la prótesis. **B** a **D**, paciente con la protésis.

del talón permanece centrado sin tendencia a emigrar y por ser "bulboso" facilita la suspensión de la prótesis.

Ha habido alguna controversia respecto a la fecha para practicar la operación. Los partidarios de ablación en etapa temprana la recomiendan cuando el lactante comienza a asumir la posición de pie; las ventajas de la cirugía temprana son que psicológicamente la amputación quizá sea menos traumática y que son mejores la aceptación inmediata y la adaptación del niño en crecimiento a la prótesis. A menudo los padres son los que causan problemas en este sentido.

Si el pie de la extremidad afectada es normal y toca el suelo y permite caminar al niño sin ayuda habrá que diferir la amputación. Con una diferencia de 5 a 7.5 cm en la longitud del miembro, los niños con esta anomalía pueden jugar, nadar y caminar en forma muy satisfactoria. Con el crecimiento aumenta la diferencia en la longitud de los miembros y entre los tres y los cinco años antes de la edad escolar el acortamiento de los segmentos del muslo y la pierna alcanzan una magnitud tal que los padres terminan por aceptar sin problemas la ablación del pie.

Bibliografía

1. Acker, R. B.: Congenital absence of femur and fibula—report of two cases. Clin. Orthop., *15*:203, 1959.
2. Aitken, G. T.: Amputation as a treatment for certain lower-extremity congenital abnormalities. J. Bone Joint Surg., *41-A*:1267, 1959.
3. Aitken, G. T.: Proximal femoral focal deficiency—definition, classification and management. *In* Proximal Femoral Focal Deficiency: A Congenital Anomaly. Nat. Acad. Sci., *1734*:1, 1969.
4. Aitken, G. T.: Proximal femoral focal deficiency. *In* Swinyard, C. A. (ed.): Limb Development and Deformity: Problems of Evaluation and Rehabilitation. Springfield, Ill., Thomas, 1969.
5. Aitken, G. T.: Congenital lower limb deficiencies. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *24*:81, 1975.
6. Amstutz, H. C.: Prognosis for growth and development of congenital anomalies of the lower extremities. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1011, 1967.
7. Amstutz, H. C.: The morphology, natural history, and treatment of proximal femoral focal deficiency. *In* Aitken, G. T. (ed.): Proximal Femoral Focal Deficiency: A Congenital Anomaly. Nat. Acad. Sci., *1734*:50, 1969.
8. Amstutz, H. C., and Wilson, P. D., Jr.: Dysgenesis of the proximal femur (coxa vara) and its surgical management. J. Bone Joint Surg., *44-A*:1, 1962.
9. Bagg, J. J.: Etiology of certain congenital structural defects. Am. J. Obstet. Gynecol., *8*:131, 1924.
10. Bailey, J. A., II, and Beighton, P.: Bilateral femoral dysgenesis. Clin. Pediatr., 9:668, 1970.
11. Bevan-Thomas, W. H., and Millar, E. A.: A review of proximal focal femoral deficiencies. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1376, 1967.
12. Blauth, W.: Der Congenitale Femurdefekt. Stuttgart, Springer Verlag, 1967.
13. Blencke, A.: Über congenitalen Femurdefekt. Z. Orthop. Chir., 9:584, 1901.
14. Borggreve, J.: Kniegelenksersatz durch das in der Beinlangsachse um 180 degree gedrehte Fussgelenk. Arch. Orthop. Unfallchir., 28:175, 1930.
15. Burck, U., Riebel, T., Held, K. R., and Stoeckenius, M.: Bilateral femoral dysgenesis with micrognathia. Cleft palate. Anomalies of the spine and pelvis, and foot deformities. Clinical and radiological findings. Helv. Paediatr. Acta, *36*:473, 1981.
16. Burgess, E.: The surgical means of obtaining hip stability with motion in congenital proximal femoral deficiency. Inter-clin. Inform. Bull., *1*:1, 1961.
17. Chapchal, G., and Van de Kerkhove, W.: Die Umdrehplastik des Sprunggelenkes bei der Behandlung des kongenitalen Femurdefektes. Arch. Orthop. Unfallchir., *41*:109, 1941.
18. Colonna, P. C.: Some common congenital deformities and their orthopedic treatment. N.Y. State J. Med., *28*:713, 1928.
19. Compere, E. L., Garrison, M., and Fahey, J. J.: Deformities of the femur resulting from arrestment of the capital and greater trochanteric epiphyses. J. Bone Joint Surg., *22*:909, 1940.
20. Cristini, J. A.: Surgical management of the proximal femoral focal deficient extremity. J. Bone Joint Surg., *55-A*:424, 1973.
21. Doig, G.: Proximal femoral phocomelia. J. Bone Joint Surg., *52-B*:394, 1970.
22. Drachman, D. B., and Sokoloff, L.: The role of movement in embryonic joint development. Dev. Biol., *14*:401, 1966.
23. Drehmann, G.: Über kongenitalen Femurdefekt. Z. Orthop., *11*:220, 1903.
24. Duraiswami, P. K.: Experimental causation of congenital skeletal defects and its significance in orthopaedic surgery. J. Bone Joint Surg., *34-B*:646, 1952.
25. Ellis, G. V.: An account of an instance of remarkable deformity of the lower limbs. Med. Chir. Trans., *36*:439, 1853.
26. Epps, C. H., Jr.: Proximal femoral focal deficiency: A case report of a necropsy. Inter-Clin. Inform. Bull., *6*:1, 1967.
27. Epps, C. H., Jr.: Proximal femoral focal deficiency. J. Bone Joint Surg., *65-A*:867, 1983.
28. Fixsen, J. A., and Lloyd Roberts, G. C.: The natural history and early treatment of proximal femoral dysplasia. J. Bone Joint Surg., *56-B*:86, 1974.
29. Fock, G., and Sulammaa, M.: Congenital short femur. Acta Orthop. Scand., *36*:294, 1965.
30. Frantz, C. H., and O'Rahilly, R.: Congenital skeletal limb deficiencies. J. Bone Joint Surg., *43-A*:1202, 1961.
31. Freund, E.: Congenital defects of femur, fibula and tibia. Arch. Surg., *33*:349, 1936.
32. Gardner, E. D.: The development and growth of bones and joints. J. Bone Joint Surg., *45-A*:856, 1963.
33. Gardner, E. D.: Prenatal development of the human hip joint, femur, and hip bone. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., *21*:138, 1972.
34. Gillespie, R., and Torode, I. P.: Classification and management of congenital abnormalities of the femur. J. Bone Joint Surg., *65-B*:557, 1983.
35. Gilsanz, V.: Distal focal femoral deficiency. Radiology, *147*:104, 1983.

36. Golding, F. C.: Congenital coxa vara and the short femur. Proc. R. Soc. Med., *32*:641, 1939.
37. Goldman, A. B., Schneider, R., and Wilson, P. D., Jr.: Proximal focal femoral deficiency. J. Can. Assoc. Radiol., *29*:101, 1978.
38. Guilleminet, M., and Michel, L.: Un cas d'absence congénitale complète du fémur avec adaption tibio-cotiloidienne progressive. Lyon Chir., *47*:460, 1952.
39. Guilleminet, M., Michel, L., and Michel, C. R.: Aplasie des deux tiers supérieurs de la diaphyse fémorale. Rotation-plastie à 12 ans. Lyon Chir., *58*:418, 1962.
40. Gupta, D. K. S., and Gupta, S. K.: Familial bilateral proximal femoral focal deficiency. Report of a kindred. J. Bone Joint Surg., *66-A*:1470, 1984.
41. Hall, C. B., Brooks, M. B., and Dennis, J. F.: Congenital skeletal deficiencies of the extremities: classification and fundamentals of treatment. J.A.M.A., *181*:590, 1962.
42. Hall, J. E.: Rotation of congenitally hypoplastic lower limbs to use the ankle joint as a knee: A preliminary report. Inter-Clin. Inform. Bull., *6*:3, 1966.
43. Hall, J. E., and Bochmann, D.: The surgical and prosthetic management of proximal femoral focal deficiency. *In* Aitken, G. T. (ed.): Proximal Femoral Focal Deficiency: A Symposium. Washington, D. C.: National Academy of Sciences, Publication 1734, 1969.
44. Hamanishi, C.: Congenital short femur: Clinical, genetic, and epidemiological comparison of the naturally occurring condition with that caused by thalidomide. J. Bone Joint Surg., *62-B*:307, 1980.
45. Haring, O. M., and Lewis, F. J.: The etiology of congenital developmental anomalies. Int. Abstr. Surg., *113*:1, 1961.
46. Henkel, L., and Willert, H. G.: Dysmelia. J. Bone Joint Surg., *51-B*:399, 1969.
47. Holden, C. E.: Congenital shortening of one femur in one identical twin. Postgrad. Med. J., *44*:813, 1968.
48. Ibos, P.: L'absence congénitale du fémur. Thèse de Paris, 1927.
49. Johansson, E., and Aparisi, T.: Missing cruciate ligament in congenital short femur. J. Bone Joint Surg., *65-A*:1109, 1985.
50. Kalamchi, A., Cowell, H. R., and Kim, K. I.: Congenital deficiency of the femur. J. Pediatr. Orthop., *5*:129, 1985.
51. Katdare, S. S.: Congenital absence of the shaft of the femur on both sides. Indian Med. Gaz., *80*:297, 1945.
52. Kay, H. W.: The proposed international terminology for the classification of congenital limb deficiencies. Dev. Med. Child Neurol., *17*(Suppl.):1, 1975.
53. Kelly, T. E.: Familial proximal focal femoral deficiency (PFFD). Birth Defects, Original Art. Series, Vol. 10, No. 12, Excerpta Medica International Congress Series, No. 335, Amsterdam, Excerpta Medica, 1974, p. 195.
54. King, R. E.: Providing a single skeletal lever in PFFD. Inter-Clin. Inform. Bull., *6*:23, 1966.
55. King, R. E.: Some concepts of proximal femoral focal deficiency. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1470, 1967.
56. King, R. E.: Some concepts of proximal femoral focal deficiency. *In* Aitken, G. T. (ed.): Proximal Femoral Focal Deficiency: A Symposium. Washington, D. C., National Academy of Sciences, 1969, pp. 23–49.
57. King, R. E.: Proximal femoral focal deficiencies. *In* Tronzo, R. G. (ed.): Surgery of the Hip Joint. Philadelphia, Lea & Febiger, 1975.
58. King, R. E.: Proximal femoral focal deficiency. *In* Harris, N. (ed.): Clinical Orthopedics. Bristol, Wright, 1983, pp. 184–193.
59. Koman, L. A., Meyer, L. C., and Warren, F. H.: Proximal femoral focal deficiency: Natural history and treatment. Clin. Orthop., *162*:135, 1982.
60. Kostuik, J. P., Gillespie, R., Hall, J. E., and Hubbard, S.: Van Nes rotational osteotomy for treatment of proximal femoral focal deficiency and congenital short femur. J. Bone Joint Surg., *57-A*:1039, 1975.
61. Kritter, A. E.: Tibial rotation-plasty for proximal femoral focal deficiency. J. Bone Joint Surg., *59-A*:927, 1977.
62. Kruger, L. M.: Classification and prosthetic management of limb-deficient children. Inter-Clin. Inform. Bull., *7*:1, 1968.
63. Lange, D. R., Schoenecker, P. L., and Baker, C. L.: Proximal femoral focal deficiency: Treatment and classification in forty-two cases. Clin. Orthop., *135*:15, 1978.
64. Lange, M.: Die Coxa vara: Ihr klinisches Bild und ihre heutige Behandlung. Munch. Med. Wochenschr., *85*:1637, 1938.
65. Langston, H. H.: Congenital defects of the shaft of the femur. Br. J. Surg., *27*:162, 1939.
66. Laurenson, R. D.: Development of the acetabular roof in the fetal hip. J. Bone Joint Surg., *47-A*:975, 1965.
67. Levinson, E. D., Ozonoff, M. B., and Royen, P. M.: Proximal femoral focal deficiency (PFFD). Radiology, *125*:197, 1977.
68. Lewin, P.: Congenital absence or defects of bones of extremities. A.J.R., *4*:431, 1917.
69. Lloyd-Roberts, G. C., and Stone, K. H.: Congenital hypoplasia of the upper femur. J. Bone Joint Surg., *45-B*:557, 1963.
70. Lutken, P.: The development of the upper end of the femur. J. Bone Joint Surg., *43-A*:285, 1961.
71. Maguire, C.: Congenital deformity of femur. Br. Med. J., *1*:413, 1914.
72. Maisels, D. O., and Stilwell, J. H.: The Pierre Robin syndrome associated with femoral dysgenesis. Br. J. Plast. Surg., *33*:337, 1980.
73. Manohar, K.: Congenital absence of right femur. Br. J. Surg., *27*:158, 1939.
74. Meyer, L. M., Friddle, D., and Pratt, R. W.: Problems of treating and fitting the patient with PFFD. Inter-Clin. Inform. Bull., *10*:1, 1971.
75. Michel, L.: Deux nouveaux cas d'absence congénitale complète du fémur avec connexion tibiocotyloidienne. Presse Méd., *65*:1213, 1957.
76. Mital, M. A., Masalawalla, K. S., and Desai, M. G.: Bilateral congenital aplasia of the femur. J. Bone Joint Surg., *45-B*:561, 1963.
77. Morgan, J. D., and Somerville, E. W.: Normal and abnormal growth at the upper end of the femur. J. Bone Joint Surg., *42-B*:264, 1960.
78. Mouchet, A., and Ibos, P.: Consideration sur l'absence congénitale du fémur. Rev. Orthop., *35*:117, 1928.
79. Murat, J. E., Guilleminet, M., and Descamps, R.: Long-term results of rotation-plasty in two patients with subtotal aplasia of the femur. Am. J. Surg., *113*:676, 1967.
80. Nilsonne, H.: Über den kongenitalen Femurdefekt. Arch. Orthop. Unfallchir., *26*:138, 1928.
81. Ogden, W., and Meyer, L. C.: Proximal femoral focal deficiency. Presented at the South Carolina Orthopedic Association, Hilton Head Island, September, 1970.
82. Ollerenshaw, R.: Congenital defects of the long bones of the lower limb: A contribution to the study of their causes, effects, and treatment. J. Bone Joint Surg., *7*:528, 1925.
83. O'Rahilly, R.: Morphological patterns in limb deficiencies and duplications. Am. J. Anat., *89*:135, 1951.

84. Panting, A. L., and Williams, P. F.: Proximal femoral focal deficiency. J. Bone Joint Surg., *60-B*:46, 1978.
85. Pappas, A. M.: Congenital abnormalities of the femur and related lower extremity malformations: Classification and treatment. J. Pediatr. Orthop., 3:45, 1983.
86. Pick, J. W., Stack, J. K., and Anson, B. J.: Measurements on the human femur. I. Lengths, diameters and angles. Q. Bull. Northwest. Univ. Med. School, *15*:281, 1941.
87. Ramsay, J.: Congenital absence of the right femur. J. Coll. Surg. Australia, *1*:247, 1928.
88. Reiner, M.: Ueber den congenitalen Femurdefect. Z. Orthop. Chir., 9:544, 1901.
89. Richardson, E. G., and Rambach, B. E.: Proximal femoral focal deficiency: A clinical appraisal. South. Med. J., 72:166, 1979.
90. Ring, P. A.: Congenital short femur. J. Bone Joint Surg., *41-B*:73, 1959.
91. Ring, P. A.: Congenital abnormalities of the femur. Arch. Dis. Child., *36*:410, 1961.
92. Rogala, E. J., Wynne-Davies, R., Littlejohn, A., and Gormley, J.: Congenital limb anomalies: Frequency and aetiological factors. Data from the Edinburgh Register of the Newborn (1964–1968). J. Med. Genet., *11*:221, 1974.
93. Rossi, T. V., and Kruger, L.: Proximal femoral focal deficiency and its treatment. Orthot. Prosthet., *29*:37, 1975.
94. Ryder, C. T., Dick, H. M., and Stinchfield, F. E.: The cartilage angle type of femoral dysgenesis. J. Bone Joint Surg., *49-A*:1470, 1967.
95. Schatz, S. L., and Kopits, S. E.: Proximal femoral focal deficiency. A.J.R., *131*:389, 1978.
96. Shands, A. R., Jr.: Congenital absence of the femur, patella, tarsal scaphoid and ischium associated with other abnormalities. A.J.R., *19*:531, 1928.
97. Shands, A. R., Jr., and MacEwen, G. D.: Congenital abnormalities of the femur. Acta Orthop. Scand., 32:307, 1962.
98. Scheer, G. B.: Treatment of proximal focal femoral deficiency. Clin. Orthop., 85:292, 1972.
99. Siffert, R. S.: Patterns of deformity of the developing hip. Clin. Orthop., *160*:14, 1981.
100. Stransky, E., and Abad-Vazquez, L.: On congenital malformations of the femur (first observed case in the Philippines). Ann. Paediatr., *200*:31, 1963.
101. Streeter, G. L.: Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intra-uterine amputation. Contrib. Embryol., 22:1, 1930.
102. Swanson, A. B.: A classification for congenital limb malformation. J. Hand Surg., *1*:8, 1976.
103. Tablada, C.: A technique for fitting converted proximal femoral focal deficiencies. Artif. Limbs, *15*:27, 1971.
104. Tleson, D.: Substitution of an ankle for the knee joint of a prosthesis. Adelphi Hosp. Bull., 5:2, 1946.
105. Theobalds, F.: Congenital deformity of femur. Br. Med. J., *1*:532, 1914.
106. Tobin, W. J., and Stewart, T. D.: The upper end of the femur. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., 1953. *10*:213, 223, 1953.
107. Torode, I. P., and Gillespie, R.: Rotationplasty of the lower limb for congenital defects of the femur. J. Bone Joint Surg., *65-B*:569, 1983.
108. Tsou, P. M.: Congenital distal femoral focal deficiency: Report of a unique case. Clin. Orthop., *162*:99, 1982.
109. Van Nes, C. P.: Rotation-plasty for congenital defects of the femur. Making use of the ankle of the shortened limb to control the knee joint of a prosthesis. J. Bone Joint Surg., *32-B*:12, 1950.
110. Veitch, V. C.: Imperfect development of the upper end of the femur. Proc. R. Soc. Med., *20*:884, 1926.
111. Vlachos, D.: Contribution à l'étude de l'évolution naturelle des fémurs courts congénitaux. Thèse Médicine, Paris, 1973.
112. Vlachos, D., and Carlioz, H.: Malformations of the femur: their spontaneous development. Rev. Chir. Orthop., 59:629, 1973.
113. Wagner, H.: Operative lengthening of the femur. Clin. Orthop., *136*:125, 1978.
114. Wagner, H.: Allongement chirurgical du fémur. A propos d'une série de cinquante-huit cas. Ann. Chir., *34*:263, 1980.
115. Warkany, J.: Some factors in the etiology of congenital malformations. Am. J. Ment. Defic., *50*:231, 1945.
116. Warkany, J.: Congenital anomalies. Pediatrics, 7:607, 1951.
117. Westin, G. W.: Femoral lengthening using a periosteal sleeve. J. Bone Joint Surg., *49-A*:836, 1967.
118. Westin, G. W., and Gunderson, F. O.: Proximal femoral focal deficiency. *In* Aitken, G. T. (ed.): Proximal Femoral Focal Deficiency: A Congenital Anomaly. Washington, D. C., National Academy of Science, 1969, p. 100.

HIPOPLASIA DEL FEMUR

La hipoplasia del fémur es la forma más común de deficiencia longitudinal de dicho hueso, y no hay otros defectos coexistentes: simplemente es corto. La articulación coxofemoral y el diámetro cervicodiafisario femoral son normales (fig. 2-250). El término "fémur en miniatura" es muy descriptivo. La hipoplasia casi siempre es unilateral. A diferencia de la deficiencia focal proximal del fémur, el fémur corto congénito por lo común no se acompaña de otros trastornos de ese tipo en el esqueleto, pero a menudo hay ausencia congénita de los ligamentos cruzados e inestabilidad de la rodilla. No muestra predilección por sexos, y los casos surgen esporádicamente. Holder señaló el acortamiento congénito de un fémur en un niño de un par de gemelos idénticos.[1]

Desde el punto de vista clínico se advierte fácilmente el acortamiento del muslo. La prueba de Galleazzi es positiva. En el lactante, el miembro afectado tiende a asumir una postura en rotación lateral, y hay limitación en la rotación medial de las caderas en extensión. A veces el muslo está arqueado en sentido lateral, en su tercio medio. Las pruebas de Ortolani y Barlow son negativas, es decir, no hay luxación ni inestabilidad de la cadera.

Las radiografías señalan el "fémur en miniatura" que por lo demás es normal. A menudo hay algún retraso en la osificación de la epífisis superior de dicho hueso, pero al final,



Fig. 2-250. Esquema del fémur congénito corto.

Las articulaciones coxofemorales y el ángulo cervicodiafisario son normales.

con el crecimiento del esqueleto, la cabeza femoral y el acetábulo son normales. En caso de que haya algún arqueamiento lateral de la diáfisis, aparecerá en su tercio medio; en el sitio de la curva lateral la corteza externa está engrosada, pero no hay angostamiento del conducto medular.

El porcentaje de acortamiento femoral (inhibición) es constante y los dos fémures conservan una relación semejante de longitud, al madurar el esqueleto.[3,4] El porcentaje de inhibición de crecimiento se calcula de la manera siguiente:

El operador calcula, con auxilio de la gráfica de crecimiento de Green-Anderson o la gráfica de línea recta de Moseley, la longitud final que tendrá el fémur normal al madurar el esqueleto. Después, calcula la longitud del fémur corto, al multiplicar la longitud del fémur normal por el porcentaje del acortamiento de dicho hueso. El resultado puede predecir con bastante exactitud la diferencia final de longitud del miembro inferior, cuando madure el esqueleto. Si también hay hipoplasia de la tibia ipsolateral tal situación debe ser incluida en el cálculo.

El fémur con la anomalía que nos ocupa es 10% más corto que el normal.[4] La desigualdad total rara vez excede de 6 centímetros.

Tratamiento

El niño puede compensar fácilmente un grado moderado de acortamiento del miembro inferior al girar la mitad ipsolateral de la pelvis hacia abajo, sin que sufra algún problema de escoliosis estructural u oblicuidad pélvica fija. En el niño se coloca un "aumento" en el zapato, de altura apropiada para eliminar la claudicación propia del miembro corto, y llevar al mínimo los mecanismos compensatorios para igualar la longitud de las extremidades pélvicas, como flexionar la rodilla del miembro largo durante la fase de apoyo, o adoptar la pierna corta una postura de equino durante la marcha. Por lo común no se necesita compensar toda la discrepancia de longitud de los miembros. Si todo lo que se necesita es un "alza" menor de 2.5 cm, lo único que el ortesista debe elevar será el talón, pero si se necesita un "alza" mayor, es mejor abarcar todo el zapato, y la receta debe señalar: "suela para equilibrar el talón."

Si la diferencia calculada es menor de 5 cm, con base en la edad esquelética apropiada, la longitud del miembro pélvico es igualada por epifisiodesis de la porción distal del fémur largo. Si excede de 5 cm habrá que considerar una técnica de elongación del fémur corto. Las técnicas quirúrgicas de epifisiodesis y elongación femoral se exponen en el capítulo 7.

Bibliografía

1. Holder, C. E.: Congenital shortening of one femur in one identical twin. Postgrad. Med. J., *44*:813, 1968.
2. Lenz, W., and Feldman, U.: Unilateral and asymmetric limb defects in man: Delineation of the femur-fibula-ulna complex. Birth Defects, *13*:269, 1977.
3. Ring, P. A.: Congenital short femur—simple femoral hypoplasia. J. Bone Joint Surg., *41-B*:73, 1959.
4. Vlachos, D., and Carlioz, H.: Les malformations du fémur. Leur évolution spontanée. Rev. Chir. Orthop., 59:41, 1973.

APLASIA DEL FEMUR

En esta deficiencia grave pero muy rara, falta totalmente el fémur. La epífisis superior de la tibia tiende a articularse con el acetábulo deficiente. El miembro contrario también puede mostrar diversos grados de deficiencia longitudinal del fémur o de la tibia. El tratamiento es igual al que se hace en la deficiencia focal proximal de tipo IV del fémur.

COXA VARA DEL DESARROLLO

En esta anormalidad del desarrollo del extremo proximal del fémur se advierte un defecto cartilaginoso primario en el cuello de dicho hueso, con decremento anormal en el ángulo cervicodiafisario y acortamiento del miembro pélvico afectado.

Desde el punto de vista histórico, Fiorani en 1881 fue el primero en publicar una descripción clínica de un caso de angulación del cuello del fémur.[51] Hofmeister en 1894[76] acuñó el término "*coxa vara*" y Kredel en 1896[95] demostró la relación de tal trastorno con otras malformaciones.

Ha habido alguna controversia en la literatura ortopédica sobre el término exacto para describir el trastorno, y éste ha recibido diversos nombres como congénita, del desarrollo, cervicofemoral o infantil. Amstutz en 1970 señaló el caso de dos pacientes con coxa vara cuyas radiografías previas de las caderas eran normales.[2] Sin duda, algunos pacientes que presentan coxa vara sin acortamiento notable del fémur no tienen una deformidad clínica o radiográfica detectable, al nacer. Por definición, la deformidad *congénita* debería limitarse a defectos identificables en el nacimiento, por medios clínicos, radiográficos o químicos. Una deformidad del desarrollo quizá no se detecte al nacer el niño, pero puede surgir más tarde. Hoffa en 1905 y más tarde Duncan[40,75] utilizaron el término *coxa vara del desarrollo.* Tachdjian concuerda con Amstutz y prefiere la connotación del término *coxa vara del desarrollo*, pero no se opone al uso del término *infantil* como han propuesto Elmslie, Fairbank y Pylkkänen.[44,47-49,151]

La coxa vara del desarrollo debe diferenciarse de la forma congénita con notable acortamiento del fémur, deformidad que está presente desde el nacimiento y que incluye acortamiento notable del fémur, se debe a la anormalidad de crecimiento del extremo superior del fémur y se clasifica en la categoría de deficiencia focal proximal de dicho hueso (pág. 595). El fémur corto congénito puede existir sin coxa vara, y esta última también puede ser una manifestación de alguna displasia esquelética generalizada del desarrollo, como serían la enfermedad de Morquio, la disostosis cleidocraneal, la displasia epifisaria o la disostosis metafisaria. La coxa vara del desarrollo también debe diferenciarse de la forma adquirida de la coxa breva (cuello femoral corto), causada por necrosis aséptica de la epífisis y la fisis femorales superiores, por infección o traumatismo, o como secuela de la enfermedad de Legg-Perthes.

Incidencia

La coxa vara del desarrollo es un trastorno raro, y Johanning ha calculado que su incidencia es de un caso por 25 000 neonatos vivos en la población de la península escandinava. LeMesurier comparó la incidencia de dicha alteración con la de la luxación congénita de la cadera en la misma área geográfica, y detectó un caso de coxa vara por cada 13 casos de luxación. La incidencia de luxación congénita de la cadera es de un caso por 1 000, de tal manera que la cifra de coxa vara de desarrollo sería de un caso por 13 000 individuos vivos.[105]

El cuadro patológico no muestra predilección racial, y se distribuye por igual entre los varones y mujeres. La afección unilateral es más común que la bilateral, en una proporción aproximada de dos a uno (Pylkkänen, 1.9 a 1; Magnusson, 2.2 a 1, y Zimmerman, 3 a 1).[112,151,181]

Herencia

Es probable que la causa del trastorno sea genética, suposición reforzada por la incidencia familiar de la coxa vara, y por su aparición en gemelos idénticos y no idénticos.[1,2,10,41,54,104,116,119]

En los comienzos del desarrollo fetal, la placa epifisaria de la porción proximal del fémur al parecer ejerce tensión en la porción superior del hueso, a manera de una línea semicircular de columnas cartilaginosas que pronto se diferencian en las porciones epifisarias cervical y

apofisaria trocantérica.[123] La porción cervical interna madura en fecha más temprana, alarga el cuello femoral, y aparece el centro de osificación de la epífisis de la cabeza del fémur en los primeros tres a seis meses de vida posnatal. Con la marcha y la actividad de los abductores, se organiza la porción lateral de la preplaca semilunar y comienza a osificarse la apófisis del trocánter mayor a los cuatro años de edad. De este modo, se observan dos áreas separadas de desarrollo en el extremo proximal del fémur, en que ocurre crecimiento rápido. El ángulo cervicodiafisario y la longitud del extremo superior del fémur se calculan por el grado relativo de crecimiento de los dos sitios. Según Von Lanz y Mayet, el ángulo medio del cuello femoral y la diáfisis es de 148° al año de edad, para disminuir poco a poco a 120° en el adulto (fig. 2-251).[172]

Patogenia

Se desconoce la causa exacta de la coxa vara, aunque tal vez sea el resultado de un defecto primario en la osificación encondral de la porción interna del cuello femoral.

Hoffa en 1905, Helbing en 1906 y Schwartz en 1913[71,75,165] hicieron las primeras descripciones anatómicas publicadas de la coxa vara. Barr, Camitz, Zimmerman y Burckhardt[9,21,24,481] publicaron descripciones ulteriormente. En estudios de las piezas de la cabeza femoral en fetos, en la porción interna de la metáfisis del cuello se identificaron grandes cantidades de tejido fibroso y no hueso esponjoso. De este modo, el cuello femoral mecánicamente débil puede ser deformado de manera pasiva en un ángulo en varo bajo la acción de las fuerzas musculares y del peso corporal.[2,136,139]

Biomecánica

En la cadera normal, las fuerzas de compresión (R) son perpendiculares al centro de la articulación coxofemoral (fig. 2-252, *A*). Como resultado, hay compresión de los cartílagos fisario y hialino del acetábulo (D), compresión que se distribuye de manera uniforme en toda el área. Las cargas en el lado medial del cuello femoral son compresivas (D), en tanto que las del lado lateral o externo son tensiles (Z). En la figura 2-252, *A*, S representa las fuerzas tangenciales o de cizallamiento. Normalmente la fisis es perpendicular a la fuerza compresiva resultante, R (fig. 2-252, *B*).

En la coxa vara, con la disminución progresiva en el ángulo cervicodiafisario del fémur, la fisis cambia de horizontal a vertical, y de ese modo, poco a poco se inclina, por acción de la fuerza R (fig. 2-252, *C* a *E*). Las fuerzas tangenciales o de cizallamiento (S) por la fisis, poco a poco aumentan. La epífisis femoral superior tiende a girar y desplazarse hacia adentro, y aumentan las cargas tensiles (Z). El crecimiento del cuello femoral es menor en el lado interno que en el externo.

El ángulo cervicodiafisario femoral afecta la dirección, la posición y la magnitud de la

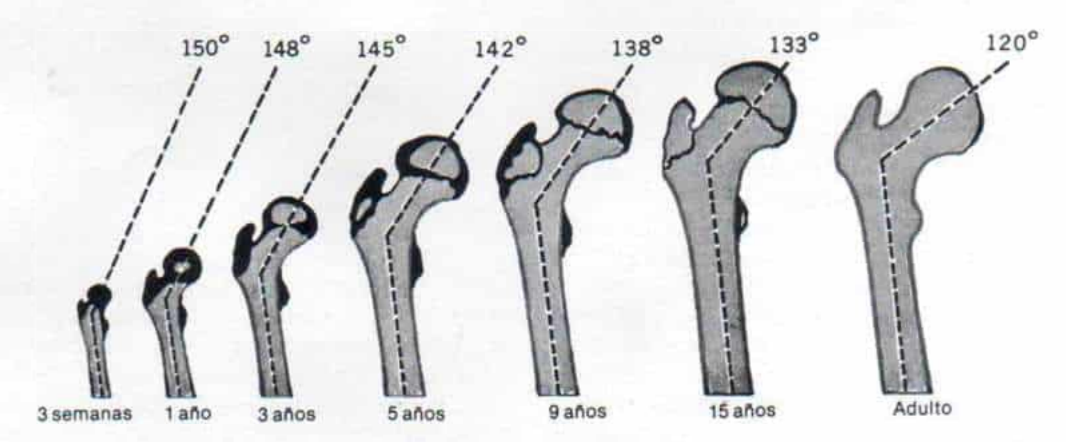


Fig. 2-251. Angulo cervicodiafisario promedio en diferentes grupos de edad.

(Adaptado con autorización de von Lanz, T. and Wachsmuth, W.: Praktische Anatomie. Berlin, Julius Springer, 1938, p. 143.)

A
Esquema de fuerzas y cargas
R — Fuerzas compresivas resultantes
D
Fuerzas compresivas
D
Fuerzas tensiles
Z
Fuerza tangencial (cizallamiento)
S
D
Fuerza compresiva

B
R
90°
D15

C
R
80°
D
S
Z7
S
D37

D
R
70°
S
D
Z16
S
D46

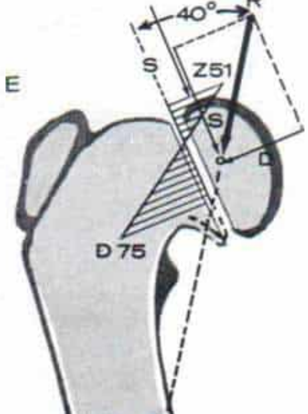


Fig. 2-252. Fuerzas compresivas y tensiles por la articulación coxofemoral, que son normales en la coxa vara.

A y **B** , cadera normal, **C** a **E**, coxa vara. Consúltese el texto. (Con autorización de Pauwels, F.: Biomechanics of the Normal and Diseased Hip. New York, Springer Verlag, 1976. pp. 42-44.)

carga y de las fuerzas en el extremo proximal del fémur (fig. 2-253). En la coxa vara disminuye el ángulo cervicodiafisario femoral y en consecuencia, se eleva la punta del trocánter mayor y se alteran la posición y la dirección de la fuerza muscular M. Disminuye el punto de intersección (X) de la fuerza muscular M, con la línea de acción del peso parcial del cuerpo (K). La fuerza compresiva resultante R, que conecta el punto X con el centro de la cabeza femoral, diverge más de lo normal en la coxa vara, y se alarga el brazo de palanca (H) de los músculos abductores.

Cuadro clínico

La deformidad se manifiesta después del nacimiento, por lo común cuando comienza el niño a caminar (figs. 2-254 y 2-255). El cuadro

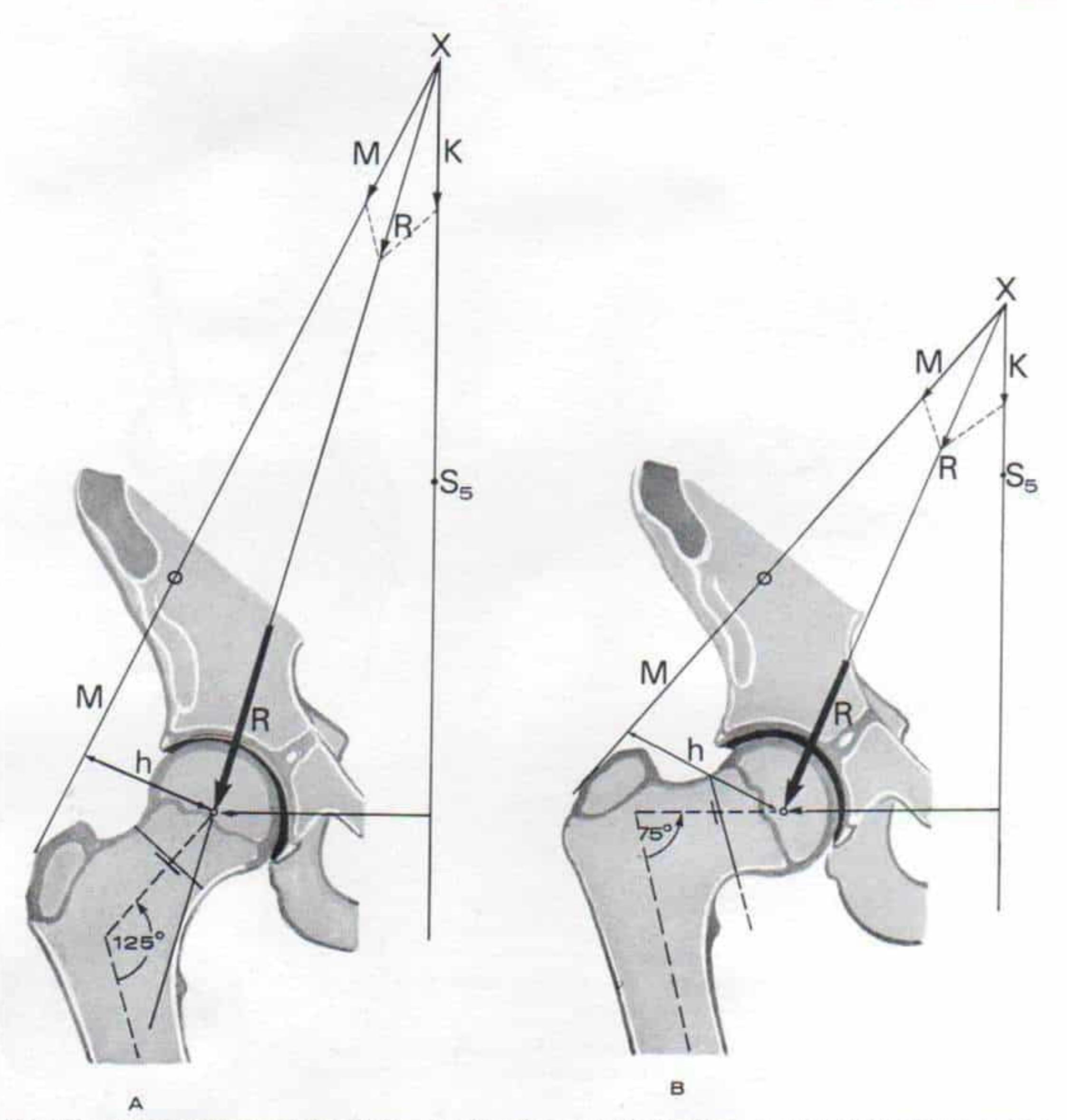


Fig. 2-253. Efecto del ángulo cervicodiafisario en la dirección y posición del extremo proximal del fémur y la carga que en él se impone.

A, cadera normal. **B**, coxa vara. Consúltese el texto. (Con autorización de Pauwels, F.: Biomechanics of the Normal and Diseased Hip. New York, Springer-Verlag, 1976, p. 25.)



Fig. 2-254. Coxa vara del desarrollo en la cadera izquierda de un niño.

A, radiografías anteroposteriores de ambas caderas, hechas a los tres meses de edad, a causa de la limitación en la abducción de la cadera izquierda y sospecha de luxación congénita. La imagen fue interpretada como normal. **B** y **C**, radiografías de las caderas del mismo niño al año de edad, cuando comenzó a caminar con una basculación indolora proveniente del glúteo mediano izquierdo. Se identificó la deformidad en varo de la cadera izquierda.

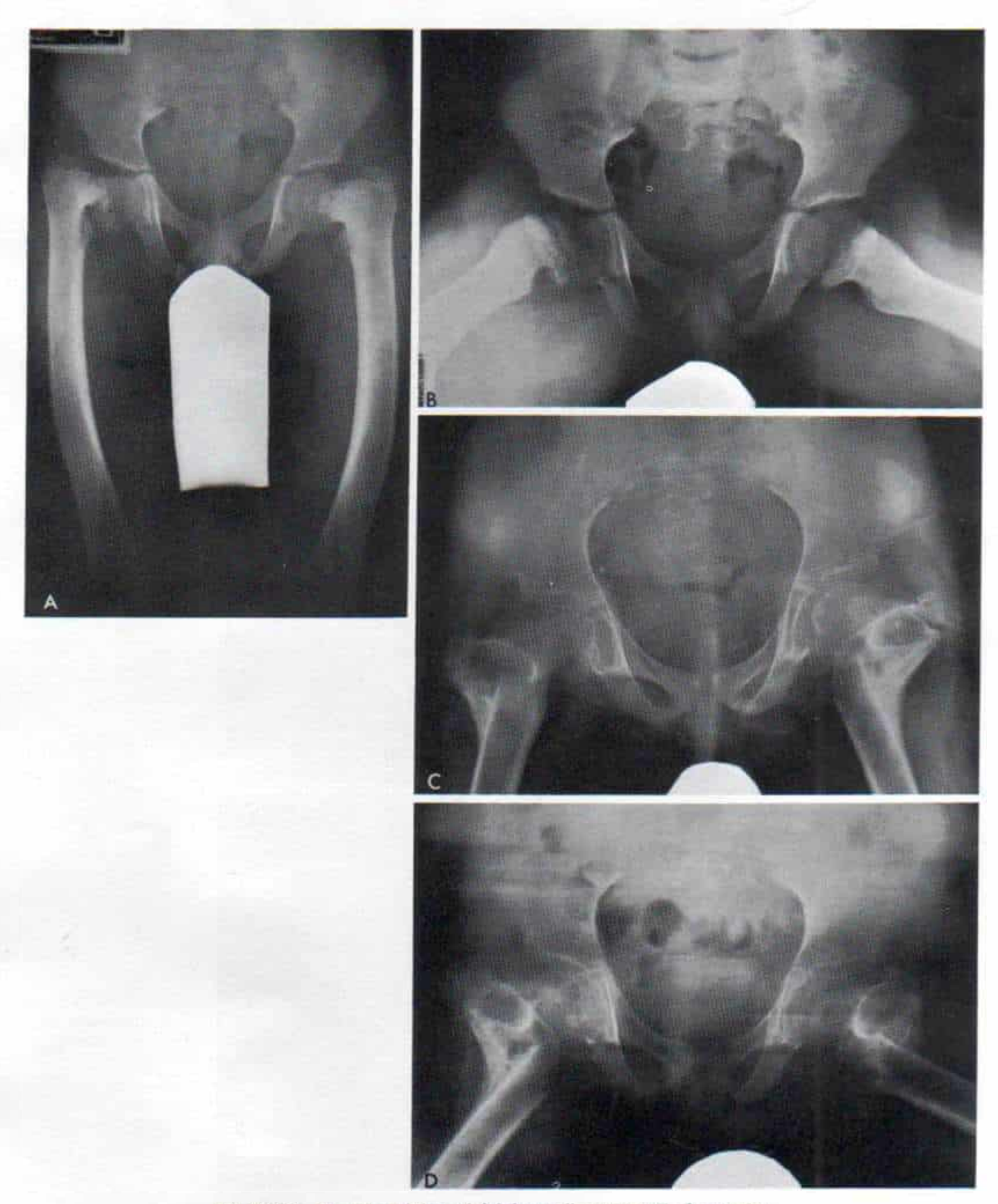


Fig. 2-255. Coxa vara bilateral del desarrollo en un niño de seis años.

A y **B**, radiografías anteroposterior y lateral de ambas caderas. Adviértase el defecto en el cuello femoral y el arqueamiento lateral del fémur. El ángulo cervicodiafisario es de 90° en la izquierda y 80° en la derecha. **C** y **D**, radiografías nueve meses después de la operación en ambas caderas. Se hizo osteotomía del fémur proximal en abducción bilateral.

clínico inicial incluye cojera indolora con basculación hacia un lado.[6,59,69,86,104,129,152,180] Otro síntoma puede ser la fatiga fácil. El trastorno puede afectar ambas caderas, y la proporción entre el ataque unilateral y el bilateral es de 2:1. En la coxa vara bilateral, la marcha puede ser de ánade, semejante a la que se observa en la luxación bilateral de las caderas.

Los niños por lo común tienen poca estatura, y a veces muestran lordosis lumbar excesiva, especialmente si la deformidad es bilateral. El arco de abducción y rotación medial de la cadera afectada muestra limitación. Con la coxa vara cada vez más intensa, la punta del trocánter mayor aumenta en relación con el centro de la cabeza femoral, y se acercan el origen y la inserción de los abductores de la cadera. El niño presenta basculación lateral que proviene de deficiencia del glúteo mediano, y la prueba de Trendelenburg se vuelve positiva. No hay efecto en "catalejo" ("telescopio") y el signo de Ortolani es negativo. El miembro inferior afectado es corto, y el grado real de acortamiento depende de la magnitud de la depresión de la cabeza y el cuello, en la diáfisis femoral.

Signos radiográficos

Además de la disminución del ángulo cervicodiafisario, las radiografías muestran un segmento triangular del hueso en el cuello femoral cercano a la cabeza, limitado por dos bandas radiolúcidas que atraviesan el cuello y que forman una V invertida (fig. 2-256). La banda interna es la lámina epifisaria de la cabeza del fémur, y la línea lateral o externa es un área anormal de mayor radiolucidez que señala el sitio de deficiencia de la maduración del cartílago, e irregularidad en la osificación. La deformidad en varo probablemente evolucione durante el crecimiento conforme la zona debilitada reciba la fuerza de bipediación. Cuanto más ancha y vertical sea la zona de rarefacción, mayor será la progresión de la coxa vara.

En el diagnóstico diferencial, el médico debe excluir causas de coxa vara adquirida como necrosis avascular de la cabeza femoral (secundaria a la luxación congénita de la cadera, como en las enfermedades de Legg-Perthes y de Gaucher); epífisis deslizada de la cabeza femoral; osteomielitis de la cabeza femoral; artritis séptica con destrucción de la lámina epifisaria de la epífisis de la cabeza femoral y detención de su crecimiento; displasia fibrosa y raquitismo intenso.

Coxa breva

La longitud del cuello femoral afecta la magnitud de las cargas mecánicas que soporta. La longitud del brazo de palanca (h) de la fuerza muscular (M) disminuye por acortamiento del cuello del fémur (fig. 2-257). En reacción a los intentos para conservar el equilibrio aumentan las fuerzas musculares y las compresivas resultantes (R). De ese modo, el acortamiento del cuello femoral aumenta las cargas de angulación.

Tratamiento

Las metas del tratamiento son: estimulación de la osificación y cicatrización del defecto en el cuello femoral; corrección del ángulo cervicodiafisario a lo normal, y conversión de la posición posterior de la fisis de la cabeza femoral, de casi vertical, a horizontal, y restauración de la función normal de los abductores de la cadera. Las metas terapéuticas mencionadas pueden alcanzarse solamente con la intervención quirúrgica. Las medidas no operatorias son inútiles. La inmovilización en abducción y rotación medial (recomendada por Elmsie) y la tracción (intentada por Nilsonne y LeMesurier), han sido ineficaces para corregir la deformidad (el tramo débil del cuello femoral resulta ser más potente de lo previsto).[43,104,128] Tampoco son útiles las ortesis para "descargar" las tensiones de la cadera. Las únicas medidas no operatorias utilizadas por Tachdjian son los ejercicios pasivos para estirar los aductores y los rotadores laterales de la cadera, y un "alza" en el zapato, si es notable la desigualdad de los miembros inferiores y descompensa la columna.

Sin tratamiento, la coxa vara del desarrollo tiende a mostrar progresión irreversible desde la primera infancia hasta la adolescencia. Dentro del cuello femoral puede surgir seudoartrosis, y la cabeza del fémur puede estar muy separada del cuello. Es muy raro el restablecimiento espontáneo, pero a veces el ángulo cervicodiafisario no aumenta.[84,87] En casos no tratados surgen cambios displásicos secundarios en el acetábulo.[62]

La corrección de la deformidad puede lo-



Fig. 2-256. Coxa vara del desarrollo en la cadera izquierda.

A y **B**, radiografías anteroposterior y lateral de ambas caderas, a los nueve años de edad. **C**, radiografías de ambas caderas a través del enyesado, después de osteotomía por abducción. **D**, seis años después de la operación se hizo una radiografía de las caderas al terminar el crecimiento. Se advirtió moderada reaparición de la deformidad en varo en la izquierda, con aproximación del trocánter mayor hacia el iliaco. Se observó claudicación del glúteo mediano, con pierna corta. **E** a **G**, radiografías posoperatorias en que hay corrección de la deformidad en varo por osteotomía subtrocantérica.

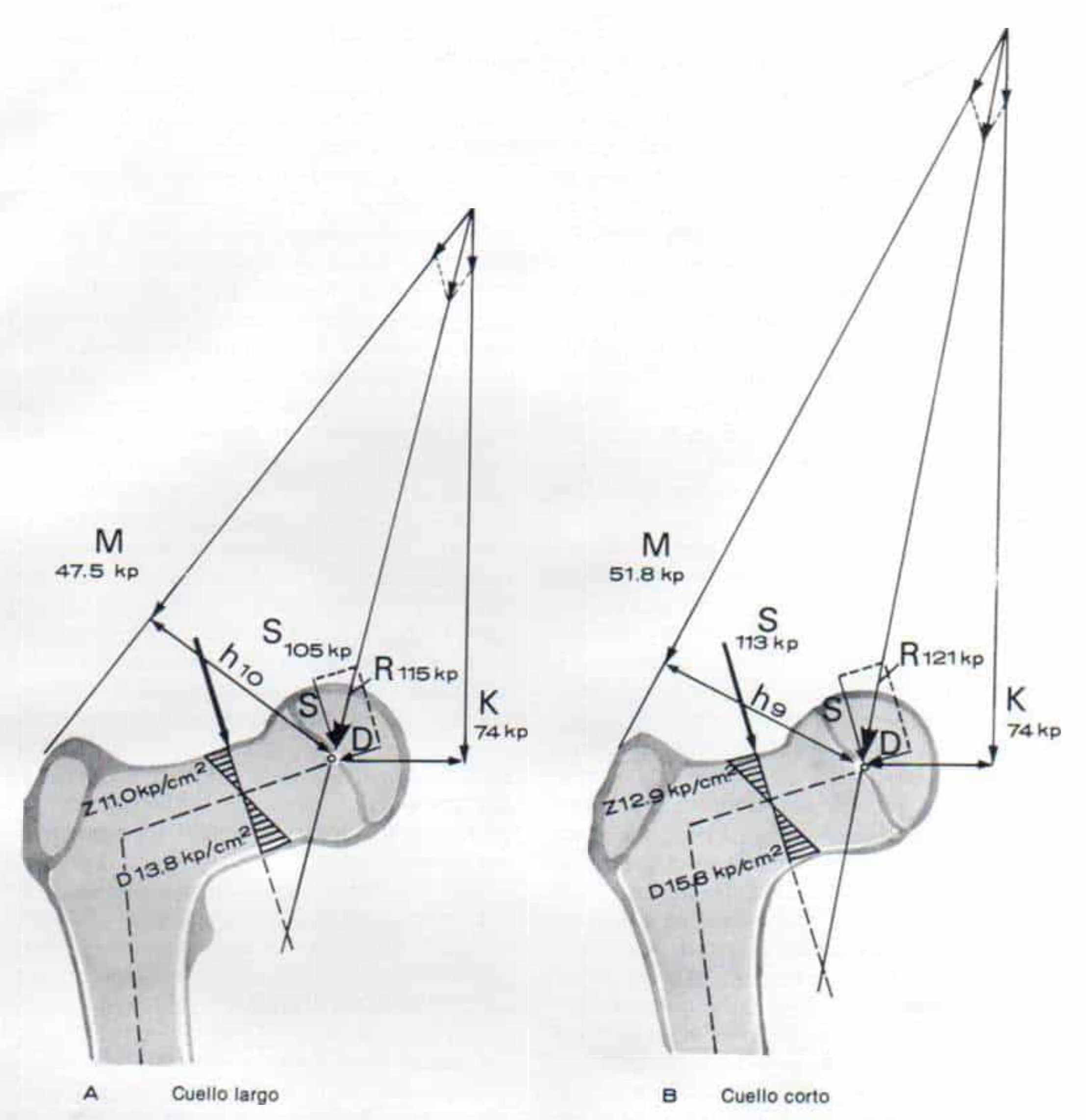


Fig. 2-257. Efectos de la longitud del cuello femoral en la magnitud de las cargas mecánicas del extremo superior del fémur.

A, cuello largo. **B**, cuello corto. Consúltese el texto.

grarse solamente por medidas quirúrgicas; el problema es decidir la fecha óptima para la operación y el tipo de técnica quirúrgica que se utilizará. Entre los factores que intervienen en la decisión están la gravedad en la deformidad en varo y el grado en que interfiere en la función; la edad del paciente y el grado relativo de crecimiento que tendrá, y si la deformidad es progresiva.

Inicialmente Langenskiöld y Salenius recomendaron la epifisiodesis del trocánter mayor en un intento por modificar el patrón de crecimiento de la porción superior del fémur.[99] Mau y Pylkkänen buscaron la detención del crecimiento del trocánter mayor en casos leves de coxa vara.[116,151] Con mayor experiencia, Langenskiöld y Salenius concluyeron que los resultados de la epifisiodesis del trocánter mayor en la coxa vara del niño no eran fiables.[99] Tachdjian no recomienda la detención del crecimiento del trocánter mencionado, en la forma de coxa vara del desarrollo.

En la literatura ortopédica se han descrito intentos de fijar el defecto del cuello femoral,

por medio de clavos o injertos óseos, o ambos medios.[77,104,107] Sin embargo, la técnica no corrige la deformidad en varo, y los resultados son impredecibles y variables en lo que se refiere a la prevención de la deformación progresiva del cuello femoral. LeMesurier, que recomendó inicialmente el injerto óseo para corregir el defecto del cuello femoral, más tarde advirtió que en los tres casos que trató la operación había fracasado, y por consiguiente no recomendó más tal método.[104,105] Otro inconveniente de la fijación interna o del injerto de hueso en el cuello femoral es la detención del crecimiento de la fisis de la cabeza. La lesión y el cierre prematuro de la fisis femoral proximal causarán acortamiento progresivo del fémur, y es importante evitarlos en todas las técnicas quirúrgicas.

La osteotomía en valgo de la porción superior del fémur a nivel intertrocantérico o subtrocantérico, es la forma más eficaz de corregir la deformidad en varo; rotar el cuello femoral de la posición vertical a la horizontal (para eliminar las fuerzas tangenciales en él), y mejorar la osificación del defecto.

La osteotomía está indicada si hay un defecto en el cuello femoral, cuando el ángulo cervicodiafisario es de 105° o menos, cuando hay progresión de la deformidad en varo, y si hay basculación lateral del glúteo medio. De todas ellas, la indicación primaria para operar sería el defecto vertical del cuello femoral. Weinstein y colaboradores, en una revisión retrospectiva de 22 casos de coxa vara congénita, introdujeron el ángulo epifisario de Hilgenreiner (HE) medido en la radiografía anteroposterior de las caderas, para precisar el grado de deformidad de la coxa vara. El ángulo HE es el que media entre la línea de Hilgenreiner en el eje horizontal, y la línea a través del lado metafisario del defecto en el cuello femoral del eje vertical (fig. 2-258). En siete niños en quienes el ángulo HE excedió de 60°, aumentó la deformidad de la coxa vara. En tres casos con ángulos HE menores de 60° no se agravó la deformidad en varo; en dos pacientes con los ángulos de 40 y 49° mejoró la deformidad en varo. Los autores mencionados concluyeron que: 1) si el ángulo HE excede de 60°, cabe prever progresión de la coxa vara; 2) si el ángulo HE es menor de 60° y mayor de 45°, las caderas estarían en una "situación intermedia", y es importante observarlas: ángulos HE menores de 45° poco a poco mostrarán corrección espontánea, sin necesidad de cirugía. Los autores mencionados recomendaron la corrección quirúrgica del ángulo HE si es menor de 45°.[180] Hay diversidad de opiniones en cuanto a la fecha en que conviene hacer la operación y la técnica para realizarla.

Se ha recomendado diferir la operación hasta la pubertad, por la tendencia que tiene la deformidad a reaparecer después de la osteotomía. Sin embargo, existen desventajas netas en tal retraso, como serían cambios displásicos secundarios en el acetábulo, seudoartrosis del cuello femoral y dificultades técnicas para lograr la corrección de la deformidad. En el niño mayor de ocho años de edad ha disminuido rápidamente el pronóstico para obtener normalidad de la cadera. Si está indicada la operación es mejor proceder con la osteotomía en valgo lo más tempranamente posible, porque brinda la mejor oportunidad para que la cadera no duela y sea totalmente móvil, y evita la mayor deformidad en varo del cuello femoral. Quizá la mejor fecha para operar sería entre el año y medio y los dos años de edad. En algunos casos ocasionales en que reaparece la deformidad en varo, se repetirá la operación.

En la literatura sobre el tema, incluso desde que Keetly practicó la primera osteotomía subtrocantérica en 1888, se han descrito innumerables técnicas ingeniosas para corregir la osteotomía en valgo de la porción superior del fémur y corregir la coxa vara, lo cual sugiere que ningún método es totalmente satisfactorio en todos los casos.* También se han utilizado otros métodos de fijación interna como la placa de Blount, la "férula-clavo" de McLaughlin y la placa bifurcada (Wagner, Altdorf), todas las cuales permiten la fijación segura de los fragmentos de la osteotomía, pero tienen la desventaja neta de necesitar de una nueva operación abierta para extraer el dispositivo de fijación interna.

En un niño o adolescente, el tejido óseo en el cuello del fémur es duro y es difícil introducir los clavos o tornillos en él. Otro inconveniente de los dispositivos de fijación interna es el peligro de lesionar el trocánter mayor y la fisis de la cabeza del fémur por alguna falla o error en la técnica quirúrgica. La fijación cutánea por medio de clavos o tornillos, clavos de Crow y aparato de Roger Anderson, así como asas de alambre y dobles grapas, no fijan los fragmen-

* Consúltense las referencias 4,17,70,87,90,100,137-139, 141,151,152.

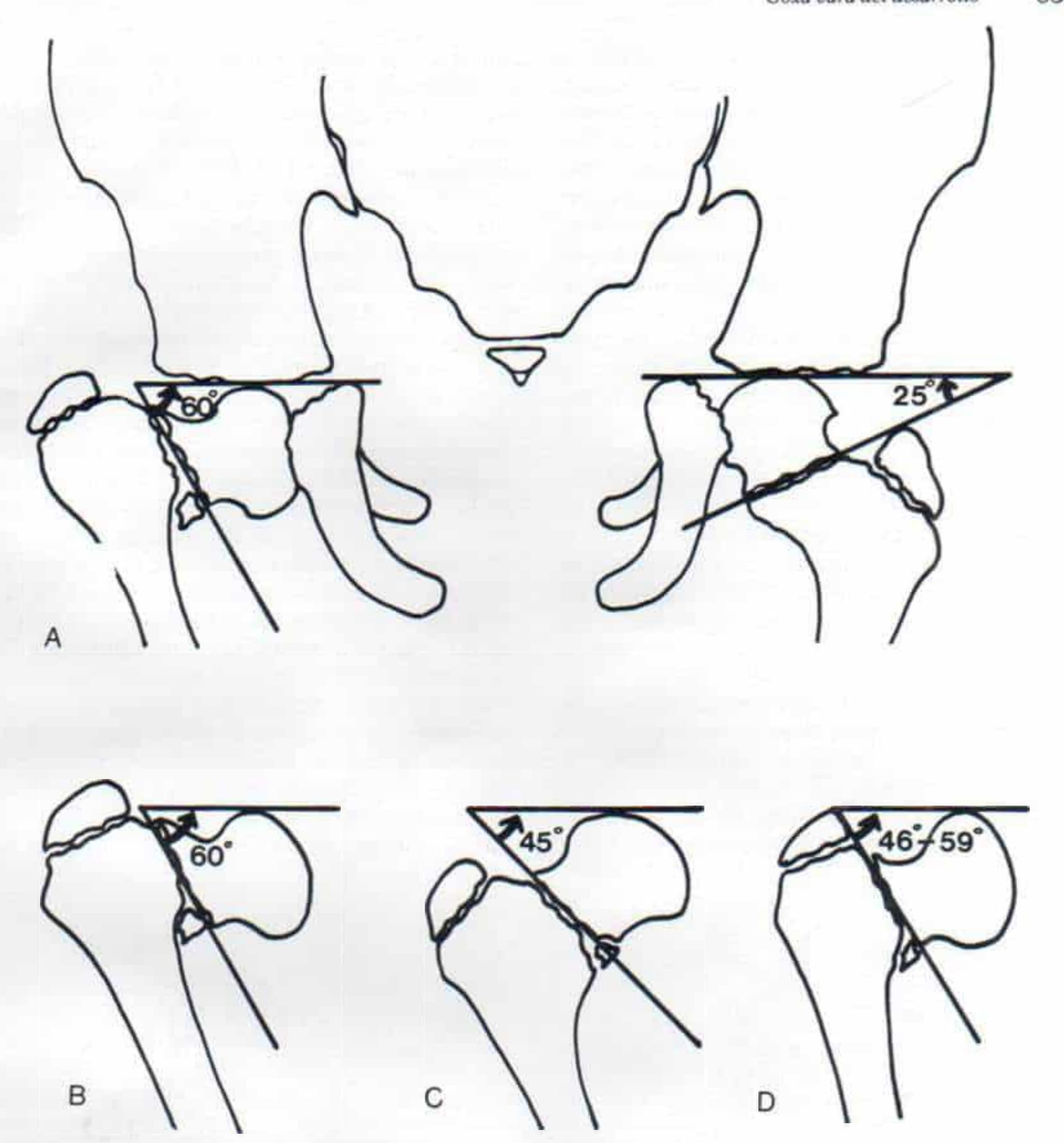


Fig. 2-258. Esquema que muestra el ángulo epifisario del Hilgenreiner (ángulo HE).

A, el ángulo HE es de 60° a la derecha, con coxa vara congénita, en tanto que la izquierda, en la cadera normal, es de 25°. **B**, el ángulo HE mayor de 60° es indicación para practicar una operación. **C**, el ángulo HE de 45° o menos conlleva un buen pronóstico y tiende a la corrección espontánea sin intervención quirúrgica. **D**, el ángulo HE mayor de 45° y menor de 60° constituye un ángulo "intermedio", y en estos casos conviene la observación.

tos con suficiente seguridad y puede perder su eficacia la corrección. En fecha reciente, los dispositivos de fijación interna como los de Ilizarov y DeBastiani Orthofix, han sido eficaces para lograr la fijación estable de los fragmentos de la osteotomía.

¿El sitio de la osteotomía debe ser intertrocantérico o subtrocantérico? A nivel intertrocantérico, el hueso tiene más tejido esponjoso, y con la cicatrización es más rápida y el sitio de la corrección está más cercano a la deformidad (razón por la cual puede lograrse mayor corrección); sin embargo, la osteotomía está cerca de las láminas de crecimiento de la cabeza femoral y del trocánter mayor, y hay posibilidad de lesionarlas.

Haas describió una técnica para corregir la coxa vara y alargar simultáneamente el fémur. En ella se practica una osteotomía trocantérica oblicua que se extiende, en sentidos medial y distal desde el trocánter mayor al menor, pero permanece en sentido distal en relación con la lámina de crecimiento del trocánter mayor. El miembro pélvico se coloca en tracción por medio de un clavo roscado de Steinmann a través del fémur distal, que "tire" del miembro y lo coloque en abducción amplia. Con esta maniobra se corrige la deformidad en varo y al mismo tiempo se obtiene alargamiento femoral. La tracción se continúa por un periodo de seis a ocho semanas hasta que se ha unido la osteotomía.[66] Roberts ha observado que la técnica es satisfactoria y por la ventaja del alargamiento simultáneo del fémur al corregirse la coxa vara, la recomienda en casos unilaterales.[153] En la época actual de alargamiento femoral y progresos en la fijación interna, la técnica de Haas ya no se practica y Tachdjian no la recomienda.

En la técnica de Langenskiöld, la línea de osteotomía alcanza el defecto en el cuello del fémur, pero no lo cruza, y "respeta" la fisis de la cabeza del fémur (fig. 2-259).[100] La porción lateral del extremo proximal de la diáfisis del fémur está rugosa y es "acercada" al cuello femoral, por abducción extrema de la cadera. Inicialmente, los segmentos se fijaban con un asa de alambre, pero la fijación no era lo suficientemente estable y a menudo reaparecía la deformidad. Por tal motivo, Pylkkänen recomienda usar un clavo de McLaughlin para fijación interna.[151] La cabeza femoral es rotada en posición de valgo por aducción de la cadera en posición neutra. Los miembros inferiores son inmovilizados en una espica completa de cadera y media espica en el otro miembro, con la cadera operada en 20° de abducción, hasta que hay unión firme de la osteotomía, cosa que ocurre por lo común en ocho semanas. Técnicamente la osteotomía de Langenskiöld es difícil pero lleva al hueso normal más cerca de la cara interna del cuello femoral y logra corrección excelente. En vez de clavo de McLaughlin, la placa bifurcada de Wagner (y Altdorf) constituye un medio mejor de fijación en el niño. La experiencia de Tachdjian con la técnica de Langenskiöld es muy limitada.

Amstutz y Wilson recomiendan una osteotomía intertrocantérica alta "anclada" en sus extremos, en la cual una punta potente de la corteza lateral se amolda sobre el fragmento distal y se "cubre en una hendidura hecha en el fragmento proximal (fig. 2-260).[3a] El empleo de una sierra eléctrica para huesos fa-

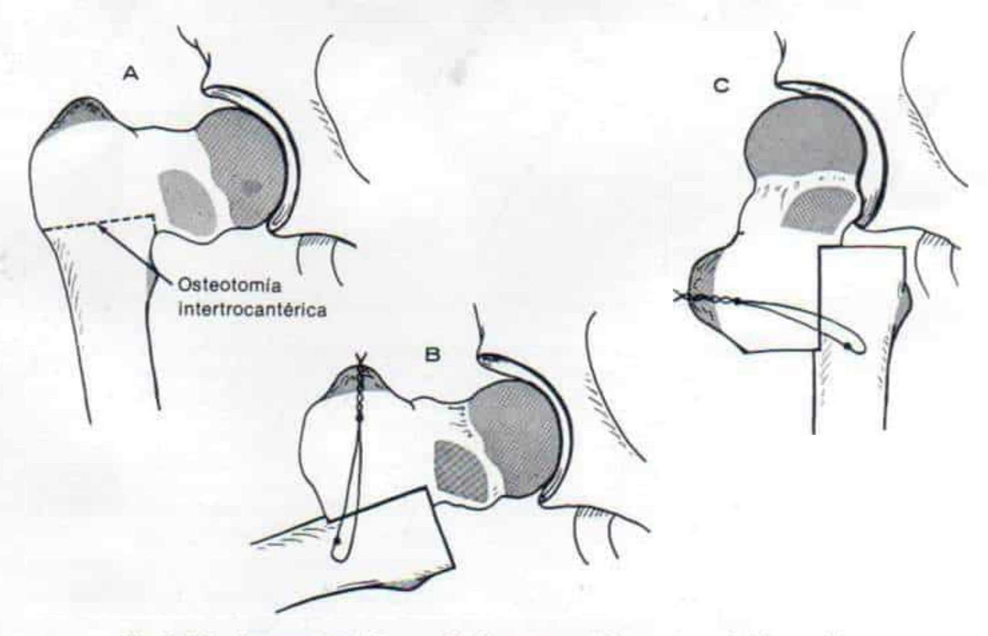


Fig. 2-259. Osteotomía de Langenskiöld para tratar la coxa vara del desarrollo.

Pylkkänen recomienda utilizar el clavo de McLaughlin para fijación interna, porque si se hace con un asa de alambre no logra estabilidad suficiente. (Modificado con autorización de Pylkkänen, P. V.: Acta Orthop. Scand., Suppl 48, 1960.)

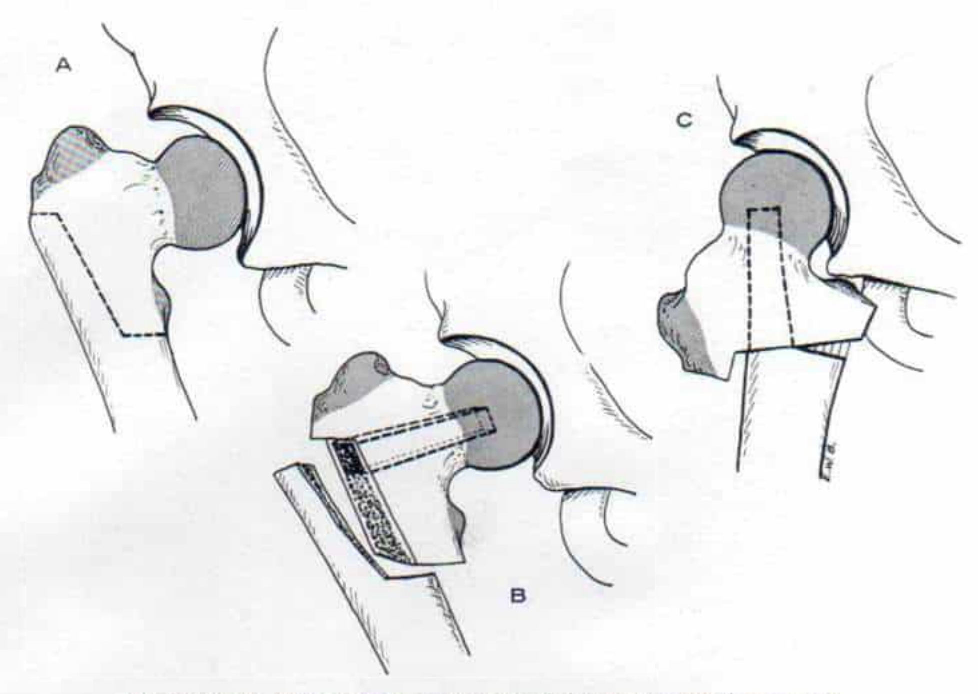


Fig. 2-260. Osteotomía intertrocantérica "anclada" para corregir la coxa vara.

A, una clavija potente de corteza lateral se modela en el fragmento distal, **B**, y se introduce en una hendidura en el fragmento proximal. **C**, las variaciones en la longitud de la clavija lateral y la profundidad de la penetración en el cuello dependen en el ángulo de corrección y la conveniencia de cruzar la placa epifisaria con la clavija. (Adaptado con autorización de Amstutz, H. C. and Wilson, P. D., Jr.: J. Bone Joint Surg., *44-A*:16, 1962.)

cilita la técnica. Dichos autores recomendaron la fijación de ambos fragmentos con clavos percutáneos durante seis semanas, si por alguna razón la posición exacta no es estable después de la osteotomía. También destacaron que se necesitaba un mínimo de 10 semanas de inmovilización en una doble espica de cadera. Las ventajas de la técnica de Amstutz y Wilson, son que lleva al hueso normal más cerca de la cara interna del cuello femoral, y hay menor posibilidad de que reaparezca la deformidad. Las desventajas comprenden dificultad técnica y pérdida de la corrección por inestabilidad de los fragmentos, incluso después de fijación con clavos e incorporación a una espica de cadera.

En la afección unilateral, un aspecto vital es evitar el mayor acortamiento de la extremidad pélvica. La osteotomía con ángulo en cierre disminuirá la longitud (de por sí corta) del miembro, en tanto que la osteotomía con ángulo abierto alargará el miembro.

Borden, Spencer y Herndon describieron una técnica de osteotomía en valgo en que el operador descubre a través de una vía longitudinal lateral, la región trocantérica y la porción proximal de la diáfisis del fémur (fig. 2-261).[17] Bajo control radiográfico con intensificador de imagen introducen un pasahilos o alambre guía en el centro de la mitad superior del cuello femoral, en sentido paralelo a su borde superior. Dicho pasahilos se utiliza como punto de referencia que se usa mientras se introduce en el cuello la hoja de una placa de tamaño adecuado con ángulo de 140°. La hoja debe estar paralela al eje longitudinal del cuello femoral. La práctica previa de una ranura por perforación facilitará la colocación de la hoja. En siguiente término, bajo control radiográfico se hace una osteotomía transversa intertrocantérica y debe estar a una distancia de 2 a 2.5 cm (el diámetro de la diáfisis femoral hasta ese nivel) en sentido distal al ángulo de la hoja. El operador vuelve áspera (desbasta) la superficie lateral del fragmento proximal. La cabeza y el cuello del fémur se llevan a aducción por empleo de la hoja como palanca, y la diáfisis femoral se coloca en abducción. Por tal motivo, la corteza lateral del fragmento superior se aproxima al extremo su-

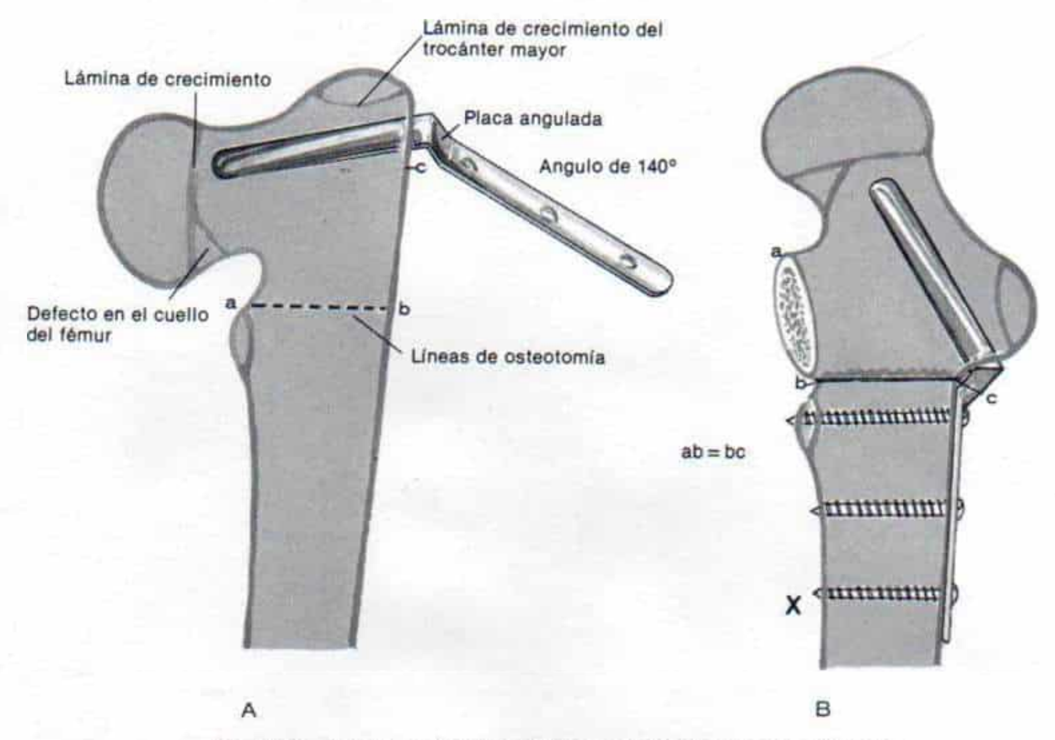


Fig. 2-261. Osteotomía intertrocantérica según Borde, Spencer y Herndon.

A, línea de osteotomía y colocación de la hoja angulada en 140°, paralela al borde superior del cuello femoral. B, deformidad en varo corregida por la aducción del cuello femoral y la cabeza por empleo de la hoja como palanca. La diáfisis femoral está en abducción. Adviértase que la corteza lateral del fragmento superior está aproximadamente en el extremo superior del fragmento inferior. La placa se fija a la diáfisis por medio de tornillos.

perior del fragmento inferior cortado. No debe permitirse la rotación de los fragmentos. La miotomía de aductores facilitará la corrección de la deformidad. La placa de la placa angulada se fija con tornillos a la diáfisis. El clavo guía se quita. Se cierra la incisión y se coloca al paciente en una espica de cadera completa en un lado, y la mitad de ella en el otro. El enyesado se quita cuando ha cicatrizado la osteotomía. Se permite al niño la bipediación completa cuando se ha osificado el defecto en el cuello femoral.

MacEwen y Shands utilizaron una técnica de osteotomía trocantérica oblicua en la cual corrigieron simultáneamente la coxa vara y la retroversión concomitante de la porción proximal del fémur.[111] La técnica es una modificación de la osteotomía trocantérica oblicua, en la cual se corrigen de manera simultánea la coxa vara y la retroversión coexistente de la mitad superior del fémur, método sugerido originalmente por J. Warren White en 1946.[179b] Merle d'Aubigne y Descamps investigaron el empleo de la osteotomía oblicua y más tarde el primer investigador mencionado y Vaillant señalaron los casos de 41 adultos con artritis degenerativa en quienes utilizaron la osteotomía oblicua del fémur para disminuir el ángulo cervicodiafisario y la mayor antetorsión.[118,119] La técnica se basa en la teoría de que un corte oblicuo por el hueso en un solo plano permite el cambio en la angulación y la rotación de los fragmentos, si se conservan en contacto las superficies del corte. El cambio relativo en la angulación y la rotación se valora por la dirección y la oblicuidad de la osteotomía a nivel trocantérico del fémur, si se practica una osteotomía oblicua desde la superficie anterior del fémur, hasta porciones distal y posterior, la aducción del fragmento inferior disminuirá la coxa valga y la antetorsión, y la abducción del fragmento inferior corregirá la coxa vara y la retrotorsión (fig. 2-262, *A* a *E*). El grado de torsión femoral que existía antes de la operación se valora por medio de tomografía computadorizada. El ángulo exacto de la os-

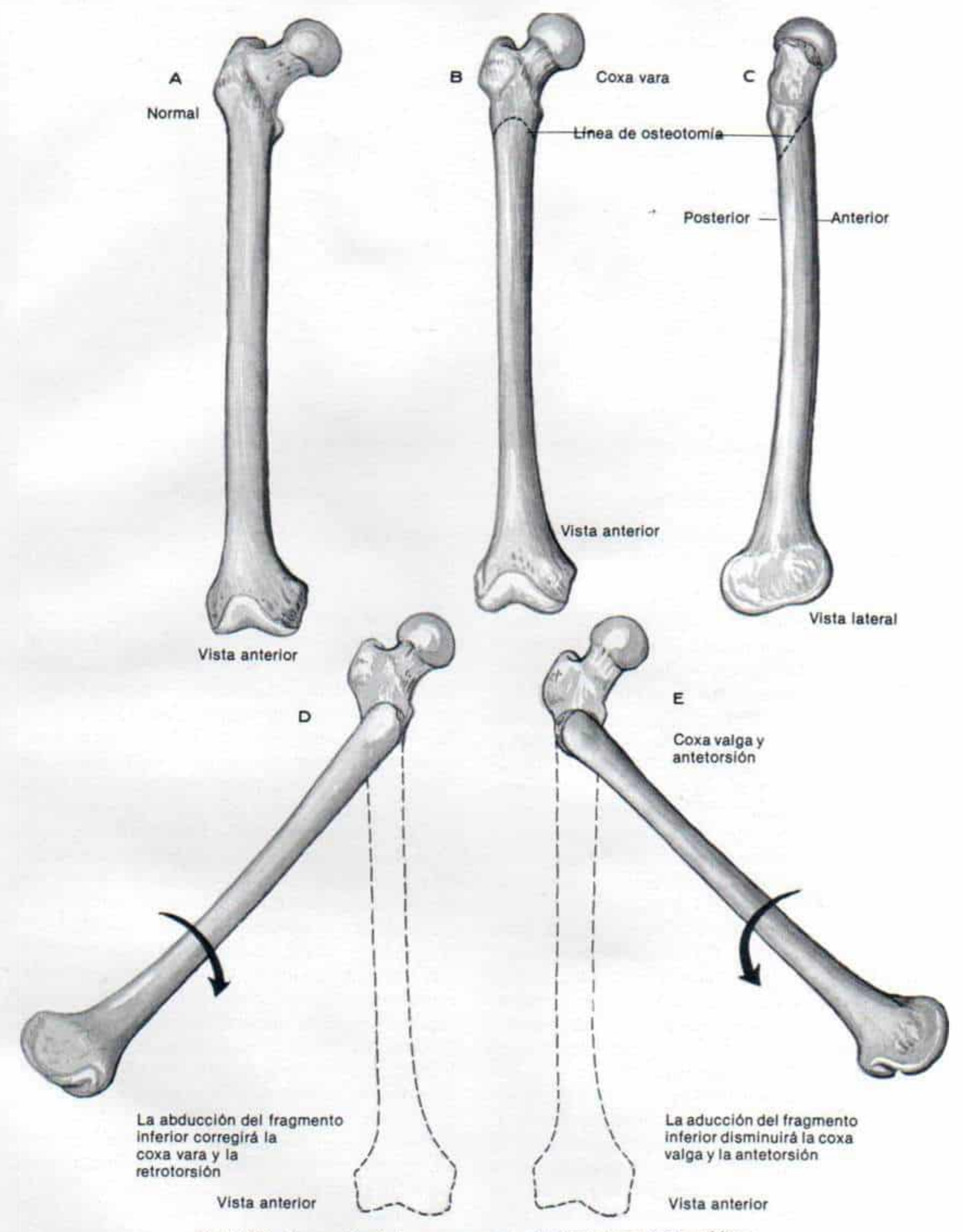


Fig. 2-262. Corrección de la coxa vara por osteotomía trocantérica oblicua.

A, fémur normal. **B**, vista anterior del fémur con coxa vara. **C**, vista lateral del fémur. En B y C, es notable la línea de osteotomía oblicua en el área trocantérica, y va desde la superficie anterior del fémur a porciones distal y posterior. **D**, coxa vara y retrotorsión corregidas por abducción del fragmento distal. **E**, la abducción del fragmento distal disminuirá la coxa valga y la antetorsión. **F**, gráfica de Merle d'Aubigné y Vaillant para valoración del ángulo exacto de la osteotomía en relación con el eje longitudinal del fémur. Consúltese el texto. (Con autorización de MacEwen, G. D., and Shands, A. R.: Oblique trochanteric osteotomy. J. Bone Joint Surg., *49-A*:345, 1967.)

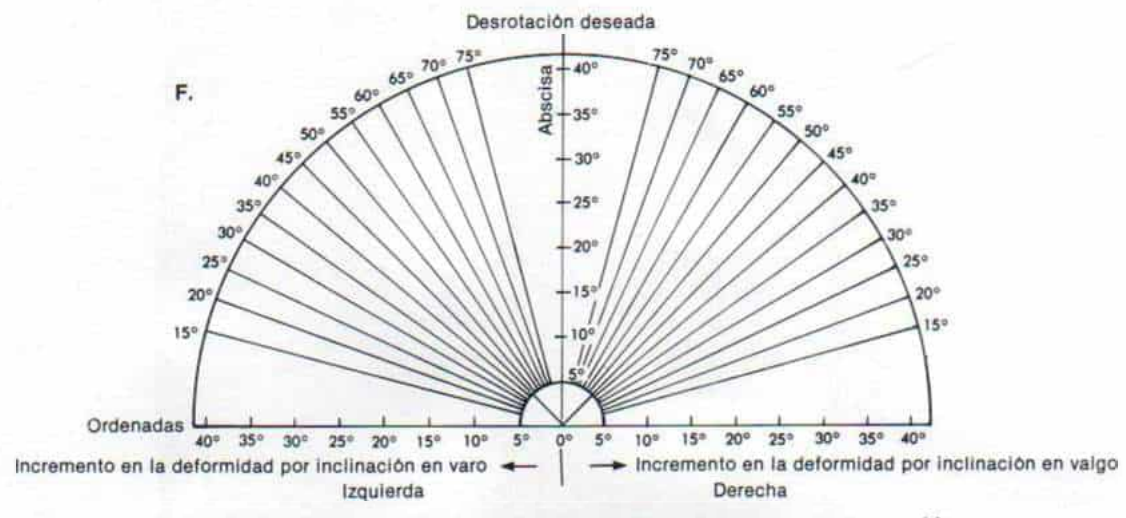


Fig. 2-262 (continuación). Corrección de la coxa vara por osteotomía trocantérica oblicua.

F, gráfica de Merle d'Aubigné y Vaillant para valorar el ángulo exacto de la osteotomía en la relación con el eje longitudinal del fémur. Consúltese el texto.

teotomía en relación con el eje longitudinal del fémur se cuantifica en la gráfica publicada por Merle d'Aubigne y Vaillant.[119] El cambio en la rotación se expresa en el eje de las abscisas. El punto de intersección de las dos líneas es el que determina el ángulo del corte en relación con el eje longitudinal del fémur (fig. 2-262, *F*). Cuanto más oblicuo sea el corte, menor será la corrección de la torsión, y mayor la corrección de la angulación, y cuanto más se acerque el plano de osteotomía al ángulo recto, respecto al eje longitudinal del fémur, mayor será la corrección de la torsión.

La osteotomía trocantérica oblicua para corregir la coxa vara descrita por MacEwen y Shands en el niño de mayor edad se practica de preferencia con él en la mesa para fracturas, con ambos pies fijados por "dispositivos especiales" [111] La cadera por operar se rota en sentido medial para que la cabeza y el cuello femorales queden alineados al plano de osteotomía. Por una vía de acceso lateral directa, el operador descubre la porción superior de la diáfisis femoral y el trocánter mayor. En siguiente término, para controlar la posición del fragmento superior bajo control radiográfico con intensificador de imagen se introduce un clavo roscado fuerte de Steinmann en el cuello del fémur, siguiendo su eje longitudinal. El clavo debe detenerse poco antes de la fisis de la cabeza del fémur. Después se coloca otro clavo igual en el tercio medio de la diáfisis femoral, con un ángulo prefijado de rotación y angulación, para que cuando el fragmento inferior esté en abducción el clavo distal sea paralelo al clavo proximal. El extremo profundo del clavo distal debe abarcar la corteza interna. MacEwen y Shands no insertan un clavo distal, pero Tachdjian piensa que con él se obtendrá exactitud en el grado de corrección obtenido. El nivel de osteotomía propuesta se valora bajo control radiográfico. En siguiente término, con un taladro eléctrico se hacen orificios en la línea de osteotomía que van desde el plano anterosuperior al posteroinferior en el ángulo predeterminado. La osteotomía se completa con una sierra eléctrica. Como paso siguiente el operador corrige la deformidad en varo y la retrotorsión por medio de abducción del fragmento inferior, de modo que se conserven las superficies óseas mencionadas, en aposición íntima. MacEwen y Shands recomiendan fijar los fragmentos óseos con un solo tornillo introducido por el sitio de osteotomía y que incorpore el clavo proximal de Steinmann y el enyesado en espica de cadera. De este modo, es posible cambiar el ángulo cervicodiafisario después de la cirugía, si es necesario. Tachdjian recomienda la fijación interna de los fragmentos femorales osteotomizados con una placa de cuatro o de seis orificios. La posición de los fragmentos y el grado de la corrección obtenida se corroboran por radiografías anteroposteriores y laterales. Las incisiones se cierran, y se coloca una espica de cadera completa en un lado y de la mitad de ella en el otro. MacEwen

y Shands quitan el clavo roscado proximal a las tres semanas. Tachdjian recomienda quitar el clavo inmediatamente después de aplicar la espica de cadera. El enyesado se quita seis a ocho semanas después de la operación cuando ha cicatrizado la osteotomía. La placa y los tornillos se quitan cuatro a seis meses después en una segunda operación abierta.

La técnica quirúrgica de la osteotomía intertrocantérica en valgo de la porción proximal del fémur para corregir la coxa vara y la fijación interna con placa-hoja bifurcada es la siguiente (lámina 16).

La operación se practica bajo control radiográfico con intensificador de imagen y con el paciente en decúbito dorsal.

El operador descubre a través de una incisión longitudinal lateral la porción proximal del fémur y la región trocantérica. En primer lugar, introduce un clavo roscado de Steinmann de diámetro apropiado, en sentido medial a través del trocánter mayor, en la mitad superior del cuello femoral siguiendo su eje longitudinal, y que se detenga poco antes de la fisis de la cabeza. En siguiente lugar, se introduce otro clavo igual en la porción media de la diáfisis femoral, que abarque la corteza interna. La relación de los dos clavos antes y después de completar la osteotomía será el índice que mida el grado de corrección en la deformidad en varo y la retrotorsión.

Con una sierra oscilatoria y control por intensificador de imagen se practica osteotomía intertrocantérica que termine en sentido interno en un punto inmediatamente por debajo del ángulo inferointerno del cuello femoral. Es importante no penetrar ni romper la corteza interna del cuello. También es esencial que las superficies de cortes sean lisas, para lograr aposición precisa y contacto estable. Es conveniente no usar osteótomos ni astillar el hueso.

Se introduce un osteótomo ancho y plano entre los fragmentos de hueso para abrir la hendidura de osteotomía por aducción y rotación del miembro inferior. En siguiente término, con una sierra oscilatoria se extrae una cuña de hueso del extremo superior de la diáfisis femoral.

El ligamento distal se desplaza en sentido interno, en un tramo de 33 a 50% del diámetro de la diáfisis. Al desplazar el fragmento distal en sentido interno y acercarlo al centro de la cadera, aumentan las fuerzas de compresión, se logra mayor apoyo óseo y se estimula la cicatrización del hueso. Se escoge una placa angulada bifurcada, de tamaño y ángulo adecuados. El extremo bifurcado de la placa no debe penetrar ni lesionar la fisis de la cabeza. Inmediatamente por debajo de la angulación de la placa hay un orificio redondo a través del cual puede introducirse un tornillo en el fragmento proximal; dicho tornillo no debe penetrar en la fisis superior del fémur. La placa angulada se fija con seguridad por medio de un instrumento especial, y con golpes cuidadosos con martillo bajo control radiográfico con intensificador de imagen, la hoja bifurcada se introduce en las superficies osteotomizadas del fragmento proximal, en sentido paralelo al eje longitudinal del cuello femoral. El sitio de inserción de la hoja será el que rija el grado de desplazamiento medial. La hoja debe colocarse en el centro del cuello femoral y sus extremos bifurcados no deben sobresalir de las cortezas. Dicho vástago penetra en sentido proximal en la superficie de corte de la osteotomía, y se entierra prácticamente hasta el ángulo de la placa. Se quita el instrumento de sostén y se impacta todavía más la hoja con un escariador. La posición se corrobora por control con intensificador de imagen, en proyecciones anteroposterior, lateral y varias oblicuas.

En siguiente término, se manipula el fragmento distal y se le lleva a los grados deseados de abducción para corregir la coxa vara, y de rotación medial para corregir la retrotorsión. Los fragmentos de osteotomía se fijan firmemente con una pinza para hueso y se hacen radiografías para corroborar el grado de corrección de la angulación en varo.

En seguida, se introduce un tornillo para cortical, del tamaño apropiado, a través del orificio más distal de la placa, en primer término, y después se coloca un tornillo para hueso esponjoso a través del orificio más proximal, en el cuello femoral, y por último se coloca un tornillo para cortical por el orificio medio. Al ajustar los tornillos se comprimen los fragmentos óseos y se acerca el fragmento distal hacia la placa. Las incisiones se cierran en la forma acostumbrada.

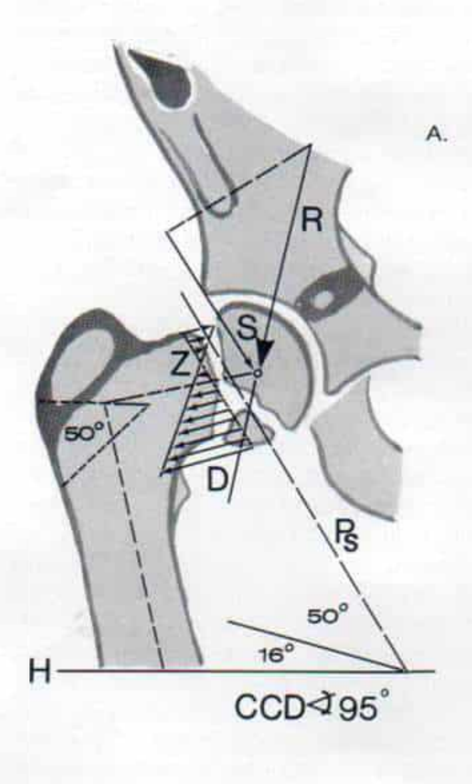
En el niño menor de seis años de edad se aplica una espica de cadera completa en un lado, y la mitad de ella en el otro. El enyesado se quita seis a ocho semanas después, cuando las radiografías indiquen que ha cicatrizado de manera sólida la osteotomía. En el niño de mayor edad y colaborador no se necesita la espica de cadera, porque la osteosíntesis con la

placa bifurcada de Wagner es estable. Se practican ejercicios activos y pasivos suaves para recuperar el arco funcional de movimiento de la cadera y la rodilla. Después se permite la marcha, primero con la protección de las muletas, y más tarde la marcha de tres puntos, y por último la bipediación total. Se necesita practicar ejercicios de abducción de cadera en decúbito lateral y de Trendelenburg con el sujeto de pie, para reforzar la potencia motora del glúteo mediano. Se vigila al niño y se practican radiografías en forma periódica hasta la maduración esquelética. En la medida en que exista algún defecto en el cuello femoral puede reaparecer la deformidad.

La osteotomía intertrocantérica cuneiforme en Y de Pauwel se describe en la lámina 31.

Las metas de la osteotomía recién mencionada son llevar a la fisis de la cabeza femoral en un plano perpendicular a la fuerza compresiva resultante, y disminuir las cargas de angulación en el cuello femoral. El desplazamiento medial del extremo superior de la diáfisis ensancha el cuello y desplaza la fuerza de compresión dentro del radio del corte transversal del cuello, de modo que se eliminan las cargas tensionales causadas por la angulación (fig. 2-263).

La operación debe ser practicada con exactitud, para lograr los objetivos deseados. Se



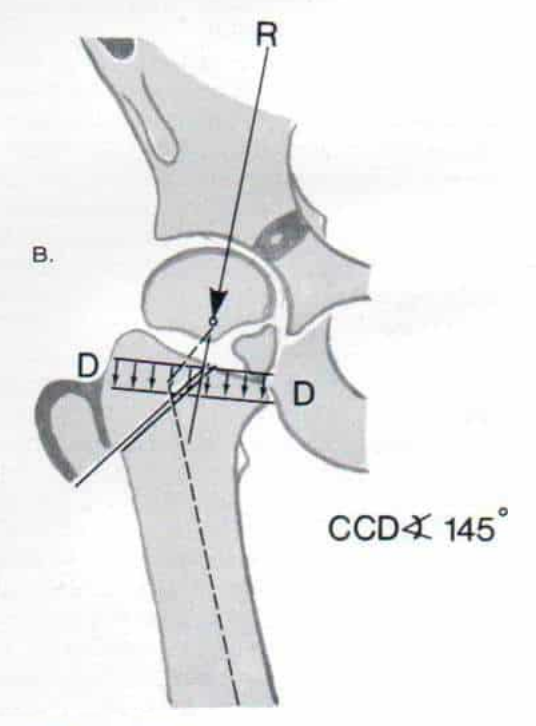
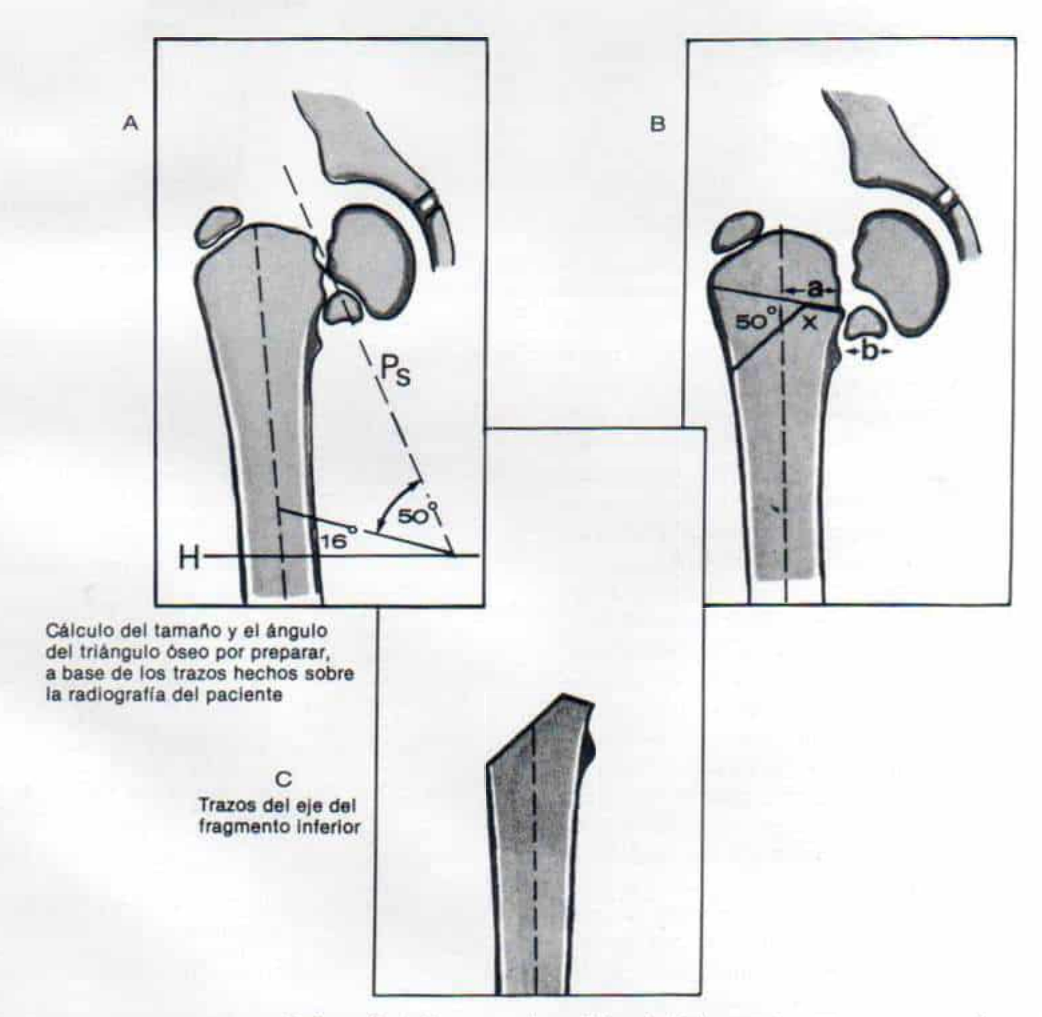


Fig. 2-263. Objetivo de la osteotomía de Pauwels.
Consúltese el texto.

planeará con arreglo a esquemas basados en radiografías. Es esencial la selección exacta de estas últimas, pues deben demostrar con nitidez el cartílago fisario; y la zona de resorción en el cuello femoral debe estar centrada en el cuello femoral, y las exposiciones deben hacerse en varias rotaciones. El estudio con el intensificador de imagen será de enorme ayuda.

En la figura 2-264 se ilustra un esquema de la operación. Con un papel transparente colocado sobre las radiografías se dibujan los contornos de la articulación coxofemoral y también la fisis y el eje de la diáfisis del fémur. En primer término, el operador traza la línea horizontal (H) que biseca el eje de la diáfisis femoral a 4 a 6 cm por debajo del trocánter menor. En segundo término, dibuja una línea de guiones (Ps) a través de la fisis, y la lleva en sentido inferior hasta que corta la línea horizontal H. En siguiente lugar, desde el punto de intersección de las líneas H y Ps, traza una línea con inclinación ascendente de 16° desde la horizontal, y la extiende en sentido lateral para que interseque el eje de la diáfisis femoral (la línea queda aproximadamente en sentido perpendicular a la dirección de la fuerza compresiva resultante (R) (fig. 2-264, *A*). El ángulo formado entre la tercera línea (de inclinación superior) y la línea de guiones Ps es el tamaño de la cuña por extirpar (50° en el dibujo). En siguiente término trazará la línea superior de la osteotomía intertrocantérica, que debe extenderse hacia adentro para cortar la fisis de la cabeza en la zona de resorción en



Cálculo del tamaño y el ángulo del triángulo óseo por preparar, a base de los trazos hechos sobre la radiografía del paciente

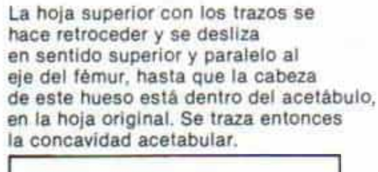
Trazos del eje del fragmento inferior

Fig. 2-264. "Trazos" (contornos) de las radiografías para valorar el ángulo de la cuña ósea por extraer, para la osteotomía intertrocantérica de Pauwels (consúltese el texto).

La ilustración continúa en la página siguiente.

D
La hoja superior con los
trazos se rota en sentido de
las manecillas del reloj
hasta que coincidan las líneas
de osteotomía de los dos
fragmentos. Los dos ejes
forman un ángulo de 50°

50°



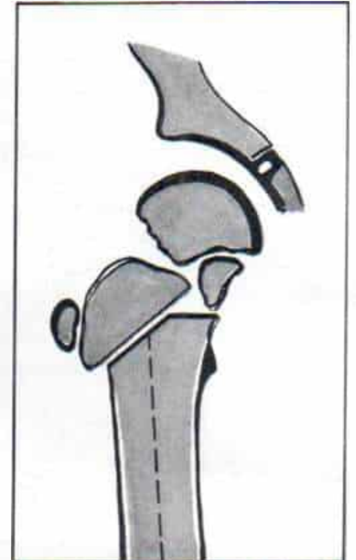


Fig. 2-264 (continuación). Trazos de la radiografía para valorar el ángulo de cuña ósea por extraer la osteotomía intertrocantérica de Pauwels.

el cuello femoral. Después se trazará la zona triangular por extirpar, de modo que su vértice llegue a la línea de osteotomía superior en el punto X. La porción de la diáfisis superior del fémur en sentido vertical a la punta de la cuña o triángulo (X) debe ser igual a la anchura de la porción medial del cuello femoral separado por la zona de resorción (fig. 2-264, *B*).

El operador debe superponer una nueva hoja de papel transparente sobre la primera y trazar el fragmento inferior de la osteotomía con su eje (fig. 2-264, *C*). Como maniobra siguiente rotará en el sentido de las manecillas del reloj las hojas con los trazos superiores, hasta que coincidan las líneas de osteotomía de los dos fragmentos. Después trazará los contornos del fragmento superior, y los dos ejes de la diáfisis femoral deben formar un ángulo de 50° (fig. 2-264, *D*).

En siguiente término se retrocederá la hoja superior de trazos, deslizándola en sentido paralelo al eje femoral, hasta que la cabeza del fémur esté en el acetábulo, como en la hoja original, y dibujará el acetábulo (fig. 2-264, *E*).

Bibliografía

1. Almond, H. G.: Familial infantile coxa vara. J. Bone Joint Surg., *38-B*:539, 1956.
2. Amstutz, H. C.: Developmental (infantile) coxa vara—a distinct entity. Report of two patients with previously normal roentgenograms. Clin. Orthop., 72:242, 1970.
3. Amstutz, H. C., and Freiberger, R. H.: Coxa vara in children. Clin. Orthop., *22*:73, 1962.
3a. Amstutz, H. C., and Wilson, P. J., Jr.: Dysgenesis of the proximal femur (coxa vara) and its surgical management. J. Bone Joint Surg., *44-A*:1, 1962.
4. Armstrong, J. R.: A case of infantile coxa vara, with notes on aetiology. Lancet, *1*:1498, 1935.
5. Atasu, M., Taysi, K., and Say, B.: Dermatoglyphic findings in familial coxa vara with dominant inheritance. Turk. J. Pediatr., *16*:15, 1974.
6. Babb, F. S., Ghormley, R. K., and Chatterton, C. C.: Congenital coxa vara. J. Bone Joint Surg., *31-A*:115, 1949.
7. Bade, A.: Zur Abgrenzung der verschiedenen Formen von Coxa vara. Z. Orthop. Chir., *59*:53, 1933.
8. Barcikowski, W.: Diagnostic difficulties in focal defects of upper segments of the femoral bone. Wiad. Lek., *18*:1869, 1965.
9. Barr, J. S.: Congenital coxa vara. Arch. Surg., *18*:1909, 1929.
10. Barrington-Ward, L. E.: Double coxa vara with other deformities occurring in brother and sister. Lancet, *1*:157, 1912.

11. Bauer, R.: Ein beitrag zur Coxa vara congenita bzw. sum angeborenen Femurdefekt. Der. Chirurg., *141*:34, 1970.
12. Becton, J. L., and Diamond, L. S.: Persistent limp in congenital coxa vara. South. Med. J., *60*:921, 1967.
13. Bell, M.: Surgical management of coxa vara. Orthop. Trans., *3*:344, 1979.
14. Blauth, W.: Zur Morphologie und Pathogenese der primären Coxa vara congenita und ihren Beziehungen zum sogenannten Femurdefekt. Z. Orthop., *100*:271, 1965.
15. Blockey, N. J.: Observations on infantile coxa vara. J. Bone Joint Surg., *51-B*:106, 1969.
16. Blount, W. P.: Blade-plate internal fixation for high femoral osteotomies. J. Bone Joint Surg., *25*:319, 1943.
17. Borden, J., Spencer, G. E., Jr., and Herndon, C. H.: Treatment of coxa vara in children by means of a modified osteotomy. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1106, 1966.
18. Borggreve, J.: Kniegelenksersatz durch das in der Beinlängsache um 180° gedrehte Fussgelenk. Arch. Orthop. Chir., *28*:175, 1930.
19. Brandes, M.: Zur Behandlung der Coxa vara. Z. Orthop., *44*:266, 1924.
20. Brandes, M.: Behandlung der Coxa vara mit Resektion des Trochanter major. Verh. Deutsch. Orthop. Ges., *24*:80, 1929.
21. Burckhardt, E.: Zur klinik und pathologischen Anatomie der Coxa vara infantum. Helv. Chir. Acta, *13*:28, 1946.
22. Cabras, G.: Coxa vara congenita, cosi detta congenita e forme di passagio. La Clinica Orthopedica, Vol. 4, 1952, pp. 145–188.
23. Calhound, J. D., and Pierret, G.: Infantile coxa vara. A.J.R., *115*:561, 1972.
24. Camitz, H.: Etude comparée sur la coxa vara dite congénitale et ostéochondrite coxale juvenile (coxa plana). Acta Chir. Scand., *73*:521, 1934.
25. Capener, N.: The operation of intertrochanteric osteotomy. Proc. R. Soc. Med., *32*:646, 1939.
26. Carter, H. R., and Vitale, C. C.: Developmental coxa vara, a new type of internal fixation for subtrochanteric osteotomies. Can. J. Surg., *3*:324, 1960.
27. Chemke, J., Fishel, E., Zalish, M., and Sagiv, M.: Multiple skeletal anomalies in the '13q−' syndrome. Eur. J. Pediatr., *128*:27, 1978.
28. Chung, S. M.: The arterial supply of the developing proximal end of the human femur. J. Bone Joint Surg., 58-A:961, 1976.
29. Chung, S. M., and Riser, W. H.: The histological characteristics of congenital coxa vara: A case report of a five year old boy. Clin. Orthop., *132*:71, 1978.
30. Clark, J. M., and Jacobson, G.: Congenital coxa vara. Radiology, *63*:59, 1954.
31. Cleveland, M., Bosworth, D. M., and Della Pietra, A.: Subtrochanteric osteotomy and splint fixation for certain disabilities of the hip joint. A preliminary report. J. Bone Joint Surg., *33-A*:351, 1961.
32. Compere, E. L., Garrison, M., and Fahey, J. S.: Deformities of femur resulting from arrestment of growth of capital or greater trochanteric epiphyses. J. Bone Joint Surg., *22*:909, 1940.
33. Dann, P., Haike, H., and Schulze, H.: Experimental animal studies on the development of static coxa valga and coxa vara. Cosmetologica, *19*:247, 1970.
34. Davis, A.: Infratrochanteric approach to the hip joint (abord de la hanche par voie infratrochantérienne). Acta Orthop. Belg., *39*:658, 1973.
35. Delitala, F.: Sulla coxa vara congenita. Contributo anatomo-patologico. Arch. Ortop., *30*:382, 1913.
36. Delitch, M.: Les troubles du développement du cotyle dans les coxa vara. Rev. Chir. Orthop., 52:635, 1966.
37. Drehman, G.: Beitrage zur atiologie und therapie der coxa vara. Ver. Dtsch. Orthop. Ges., *8*:360, 1909.
38. Drehman, G.: Die coxa vara. Ergebn. Chir. Orthop., *2*:453, 1911
39. Dreyfus, J. R.: Sur quelques données nouvelles du traitement opératoire de la coxa-vara. Rev. Chir., *5*:378, 1937.
40. Duncan, G. A.: Congenital coxa vara occurring in identical twins. Am. J. Surg., *37*:112, 1937.
41. Duncan, G. A.: Congenital and developmental coxa vara. Surgery, *3*:741, 1938.
42. Dysek, M.: Coxa vara congenita. Acta Chir. Orthop. Traumatol. Ceh., *41*:350, 1974.
43. Elmslie, R. C.: Injury and deformity of the epiphysis of the head of the femur: Coxa vara. Lancet, *1*:410, 1907.
44. Elmslie, R. C.: Coxa Vara. London, Henry Frowde, 1913; Lancet, *1*:413, 1907; Jacksonian Prize Essay, 1905.
45. Etienne, E.: Traitement de la coxa-vara chez l'enfant et chez l'adolescent. Rev. Chir. Orthop., *41*:270, 1954.
46. Exner, G.: Vergleichende Untersuchungen über das verhalten des proximalen Femurendes bei angeborenen Femurdefect und Coxa vara congenita. Z. Orthop., *79*:624, 1950.
47. Fairbank, H. A. T.: Unusual case of congenital coxa vara. Proc. R. Soc. Med., *20*:237, 1926.
48. Fairbank, H. A. T.: Coxa vara due to congenital defect of the neck of the femur. J. Anat., *62*:232, 1928.
49. Fairbank, H. A. T.: Infantile or cervical coxa vara. *In* Robert Jones Birthday Volume. A Collection of Surgical Essays. London, Milford, 1928, p. 225.
50. Feiss, H. O.: Congenital coxa vara. J.A.M.A., *46*:565, 1906.
51. Fiorani, F.: Concerning a rare form of limping. Gazz. Osp., *2*:717, 1881.
52. Finby, N., Jacobson, H. G., and Poppel, M. H.: Idiopathic coxa vara in childhood. Radiology, *67*:10, 1956.
53. Fisher, R. L., and Waskowitz, W. J.: Familial developmental coxa vara. Clin. Orthop. *86*:2, 1972.
54. Francke, K.: Zur Kasuistik der angeborenen Coxa vara. Z. Orthop., *15*:288, 1906.
55. Frost, H. M.: A simple method for achieving subtrochanteric valgus femoral osteotomy in infants and children. Clin. Orthop., *103*:18, 1974.
56. Goeminne, L., and Dujardin, L.: Congenital coxa vara, patella aplasia and tarsal synostosis: A new inherited syndrome. Acta Genet. Med. Gemellol. (Roma), *19*:534, 1970.
57. Goksan, M. A., Cilingiroğlu, K., and Sonmezler, H. A.: Trochanteric osteotomies in surgical treatment of coxa vara. Turk Tip Cem. Mec., *35*:452, 1969.
58. Golding, F. C.: Congenital coxa vara and the short femur. Proc. R. Soc. Med., *32*:641, 1938.
59. Golding, F. C.: Congenital coxa vara. J. Bone Joint Surg., *30-B*:160, 1948.
60. Greensfelder, L. A., and Blanchard, W.: Coxa vara. Trans. Chgo. Surg. Soc., Dec., 1905; Ann. Surg., *43*:630, 1906.
61. Greve, H.: Coxa vara congenita bei eineiigen Zwillingen. Arch. Orthop. Chir., *43*:309, 1944.
62. Guillemin, A.: Quelques observations de la coxa vara essentielle et d'ostéochondrite. Rev. Orthop., *11*:51, 1924.
63. Guilleminet, M.: Traitement chirurgical de la coxa-vara congénitale. Lyon Chir., *37*:350, 1941–1942.
64. Guilleminet, M., and Stagnara, P.: Valeur de l'ostéotomie sous-trochantérienne dans le traitement de la

Osteotomía intertrocantérica en Y de Pauwels

Se coloca al niño sobre su espalda en una mesa de operaciones radiolúcidas. Es importante visualizar claramente en el intensificador de imagen la cadera y el extremo superior del fémur. Toda la cadera y el miembro inferior completo se preparan en forma aséptica y se cubren con paños quirúrgicos para permitir el movimiento pasivo libre. Es mejor operar al niño mayor de seis a ocho años de edad, en una mesa para fracturas. El extremo superior del fémur y la región trocantérica se descubren a través de una incisión lateral directa.

TECNICA OPERATORIA

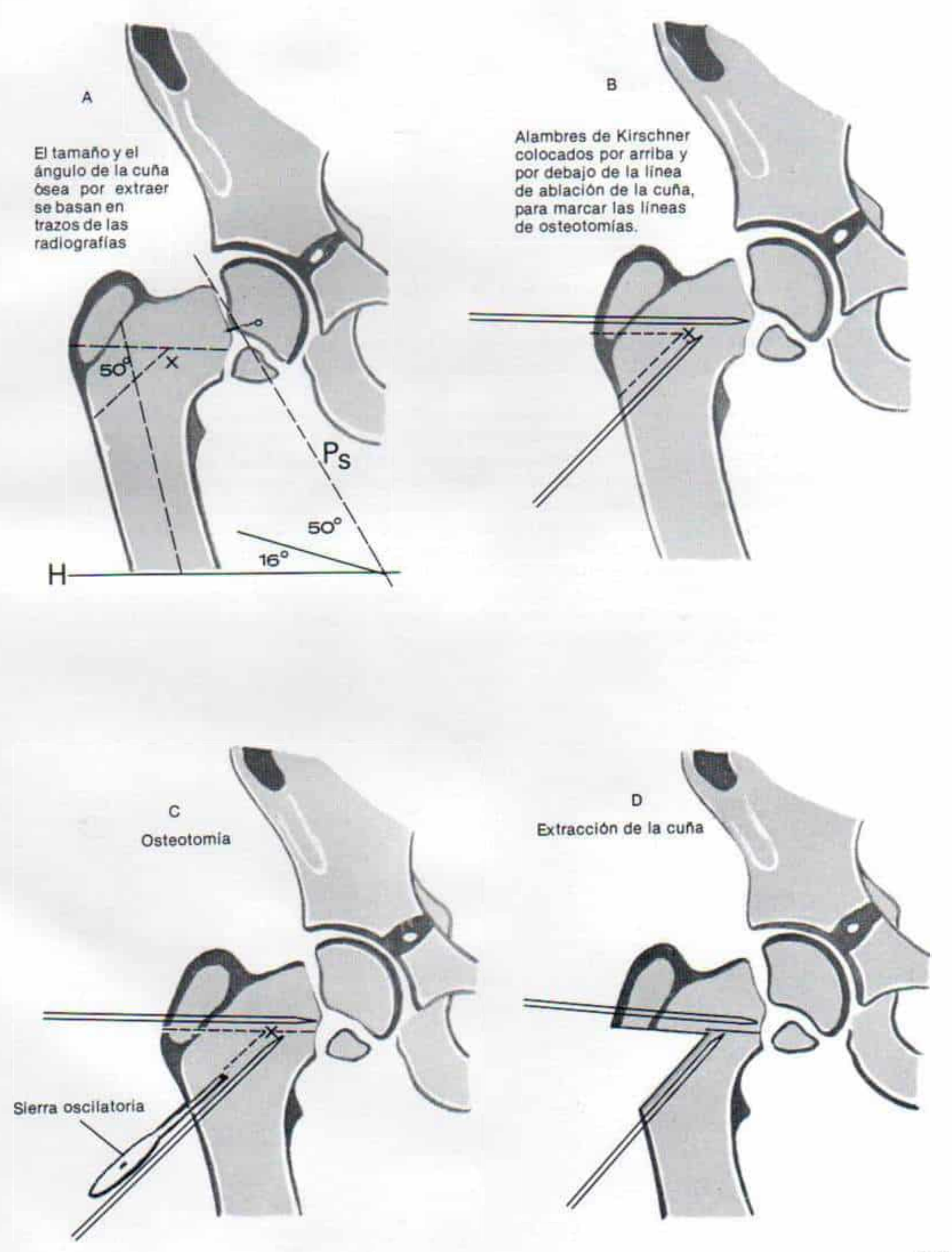
A, el ángulo de la cuña ósea por extirpar, tal como se ha preparado con base en los trazos de las radiografías (fig. 2-264).

B, bajo control radiográfico con el intensificador de imagen el cirujano calcula las líneas de osteotomía por medio de alambres de Kirschner que se introducen por arriba y por debajo de las líneas de resección del triángulo de hueso. El alambre de Kirschner superior debe detenerse poco antes de la fisis de la cabeza y el defecto en el cuello del fémur, y la punta del alambre inferior debe estar exactamente por debajo de la línea de osteotomía superior y terminar por dentro del punto X, que marca la punta del hueso por extraer.

C, con sierra oscilatoria se practica la osteotomía intertrocantérica superior y se extrae la cuña de hueso.

D, la cuña de hueso se extrae con osteótomos planos.

Lámina 31. Osteotomía intertrocantérica en Y de Pauwels

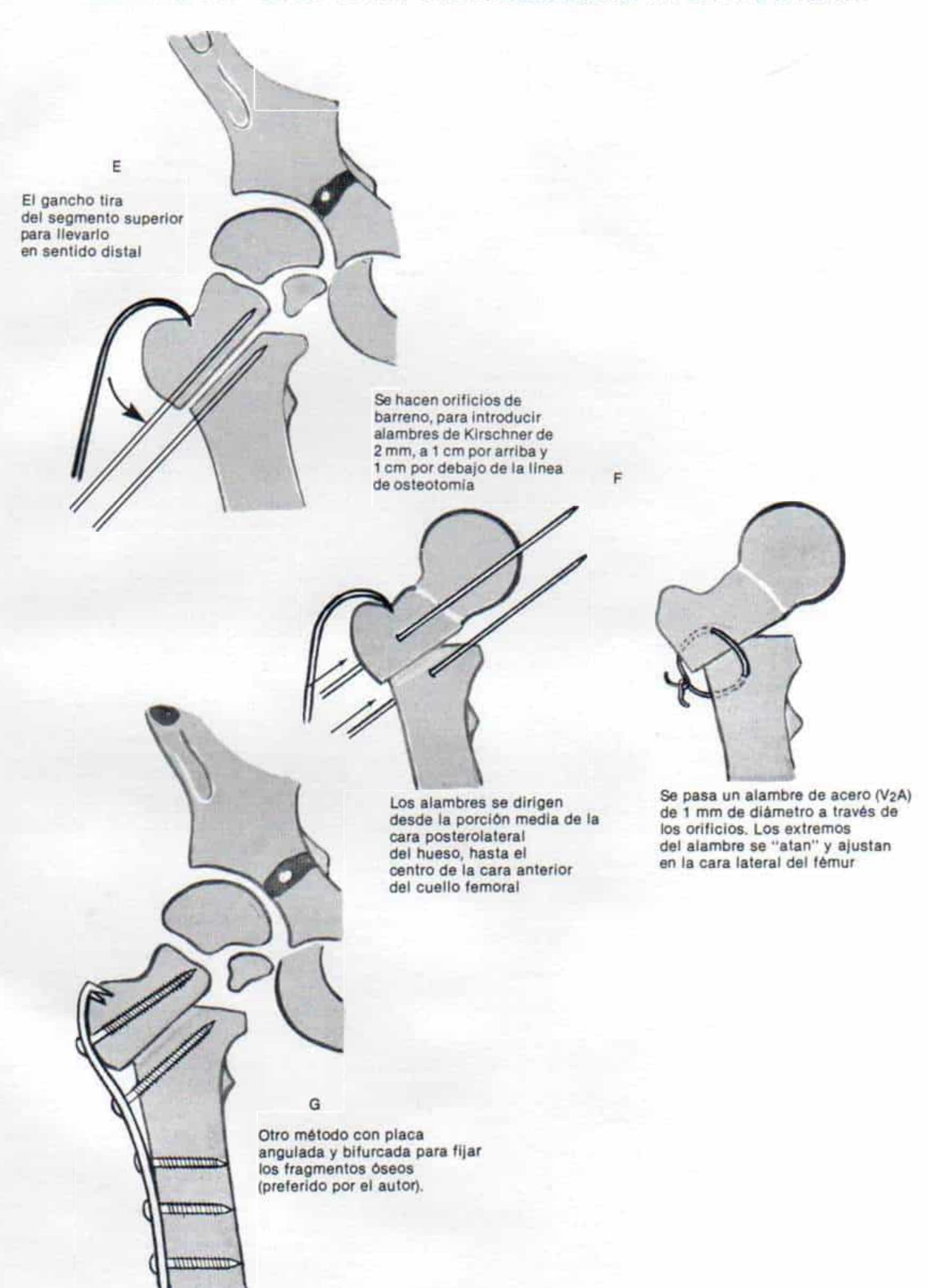


Osteotomía intertrocantérica en Y de Pauwels (continuación)

E, se utiliza un gancho sobre el trocánter mayor para tirar del segmento superior en sentido distal, y los dos alambres de Kirschner se introducen en forma paralela para "cerrar" el hueco.

F, Pauwels recomienda fijar los fragmentos de osteotomía con una banda de metal a tensión. En primer lugar se hacen dos orificios con los alambres de Kirschner de 2 mm en sentido paralelo a la superficie de osteotomía, el primero a 1 cm y el segundo a 1 cm por arriba de la línea mencionada. Los alambres de Kirschner se orientan de la parte media de la superficie lateral de la diáfisis, a la cara anterior del cuello femoral. Se pasa un alambre a través de los dos orificios y se acoda en la cara lateral del fémur. Para Pauwels este método de fijación es adecuado y conserva la superficie de osteotomía en compresión; después aplica una espica enyesada durante seis a ocho semanas.

G, Tachdjian prefiere la fijación interna con tornillos y una placa bifurcada adaptada sobre el trocánter mayor. En el niño colaborador que tiene más de seis años de edad, no se necesita la inmovilización con espica de cadera.


E
El gancho tira
del segmento superior
para llevarlo
en sentido distal
Se hacen orificios de
barreno, para introducir
alambres de Kirschner de
2 mm, a 1 cm por arriba y
1 cm por debajo de la línea
de osteotomía
F
Los alambres se dirigen
desde la porción media de la
cara posterolateral
del hueso, hasta el
centro de la cara anterior
del cuello femoral
Se pasa un alambre de acero (V_2A)
de 1 mm de diámetro a través de
los orificios. Los extremos
del alambre se "atan" y ajustan
en la cara lateral del fémur
G
Otro método con placa
angulada y bifurcada para fijar
los fragmentos óseos
(preferido por el autor).

coxa-vara congénitale à fissure verticale. Lyon Chir., 39:476, 1944.
65. Gutig, C., and Herzog, A.: Der berginn der sogenannten "coxa vara congenita" aseptische schenkelhalsnekrose. Beitr. Klin. Chir., *156*:551, 1932.
66. Haas, S. L.: Lengthening of the femur with simultaneous correction of coxa vara. J. Bone Joint Surg., *15*:219, 1933.
67. Hafezi, F. F.: Recurrent congenital coxa vara associated with primary hypoparathyroidism. A case report. Clin. Orthop., *79*:127, 1971.
68. Hansen, F. W., Hansen-Leth, C., and Jensen, E. G.: Intertrochanteric osteotomy with A.O. technique in arthrosis of the hip. Acta Orthop. Scand., *44*:219, 1973.
69. Hark, F. W.: Congenital coxa vara. Am. J. Surg., *80*:305, 1950.
70. Hasue, M., Kimura, F., Funayama, M., and Ito, R.: An unusual form of coxa vara, characterized by varying degrees of metaphyseal changes and multiple slipped epiphyses. J. Bone Joint Surg., *50-A*:373, 1968.
71. Helbing, C.: Die coxa vara. Z. Orthop. Chir., *15*:502, 1906.
72. Henriksson, L.: Measurement of femoral neck anteversion and inclination. Acta Orthop. Scand., *186*:1, 1980.
73. Hilgenreiner, H.: Zur Genese der Coxa vara. Med. Klin., 27:159, 1931.
74. Hofer, H.: Zur Atiologie und Therapie der Coxa vara congenita. Wien. Med. Wochensch., *122*:413, 1972.
75. Hoffa, A.: Die angeborenen Coxa vara. Dtsche Med. Wochenschr., *31*:1257, 1905.
76. Hofmeister, F.: Coxa vara, eine typische Form der Schenkelalsverbiegung. Beitr. Klin. Chir., *12*:245, 1894.
77. Horwitz, T.: The treatment of congenital (or developmental) coxa vara. Surg. Gynecol. Obstet., *87*:71, 1948.
78. Hoyt, W. A., Jr., and Greenberg, B. J.: Congenital coxa vara. *In* Tronzo, R. (ed.): Surgery of the Hip Joint. Philadelphia, Lea & Febiger, 1973.
79. Huc, G.: La coxa vara de l'enfance. Rev. Orthop., *17*:445, 1930.
80. Ingelrans and Vendeuvre: Coxa-vara congénitale. Resultats du traitement dans cinq observations. Rev. Orthop., 32:368, 1956.
81. Iwamoto, M., Basmajian, J. V., and Strom, C. H.: A method for determining femoral neck-shaft and anteversion angles. Arch. Phys. Med. Rehabil., 53:253, 1972.
82. Jahss, M.: Congenital coxa vara (preliminary clinical follow-up). Bull. Hosp. Joint Dis., *13*:342, 1952.
83. Janek, J.: Traitement opératoire de la coxa-vara de l'enfance. Zentralbl. Chir., 5:277, 1937.
84. Jerre, T.: Spontaneous recovery in coxa vara. Acta Orthop. Scand., 25:149, 1955.
85. Jerre, T., and Tilling, G.: Stable fixation in the intertrochanteric osteotomy. Acta Orthop. Scand., *40*:466, 1969.
86. Johanning, K.: Coxa vara infantum. I. Clinical appearance and aetiological problems. Acta Orthop. Scand., *21*:273, 1951.
87. Johanning, K.: Coxa vara infantum. II. Treatment and results of treatment. Acta Orthop. Scand., 22:100, 1952.
88. Jones, R., and Lovett, R. W.: Orthopaedic Surgery. London, Frowde, Hodder & Stoughton, 1923.
89. Jorrig, K., and Movin, R.: Experience with 79 subtrochanteric valgus osteotomies of the hip. Acta Orthop. Scand., *44*:467, 1973.
90. Keetley, C. B.: Coxa vara. Lancet, *1*:1115, 1900.
91. King, R. E., and Lovejoy, J. F., Jr.: Familial osteopetrosis with coxa vara. A case report. J. Bone Joint Surg., 55:381, 1973.
92. Knowles, K. G.: Congenital coxa vara: Presentation of a case. R.I. Med. J., *46*:594, 1963.
93. Konig, G.: Value and significance of various methods for x-ray determination of the real antetorsion and femoral neck-shaft angle. Z. Orthop., *111*:663, 1973.
94. Konig, G.: Eine praktische Methode zur röntgenologischen Bestimmung des Antetorsions- und Kollodiaphysenwinkels. Z. Orthop., *110*:76, 1972.
95. Kredel, L.: Coxa vara congenita. Zentralbl. Chir., 23:969, 1896.
96. Kreuz, L.: Kritische Betrachtungen zur Morphologie der angeborenen Coxa vara. Arch. Orthop. Unfallchir., *28*:106, 1930.
97. Lahoenranta, V., and Pylkkanen, P.: Early and late results of Brackett's operation for pseudarthrosis of the neck of the femur in infantile coxa vara. A review of 30 operations. Acta Orthop. Scand., *48*:74, 1977.
98. Lange, M.: Die Coxa-vara. Ihr klinisches Bild und ihre heutige Behandlung. Munch. Med. Wochenschr., 85:1637, 1938.
99. Langenskiöld, A., and Salenius, P.: Epiphyseodesis of the greater trochanter. Acta Orthop. Scand., *38*:199, 1967.
100. Langenskiöld, F.: On pseudarthrosis of the femoral neck in congenital coxa vara. Acta Chir. Scand., *98*:568, 1949.
101. Lasserre, C.: Subtrochanteric oblique osteotomy in coxa vara, with temporary external fixation of the fragments. J. Bone Joint Surg., *13*:296, 1931.
102. Lasserre, M. J.: Ostéotomie en Y pour coxa-vara congénitale. Bordeaux Chir., *4*:191, 1964.
103. Laurent, L. E.: Growth disturbances of the proximal end of the femur in the light of animal experiments. Acta Orthop. Scand., *28*:255, 1959.
104. Le Mesurier, A. B.: Developmental coxa vara. J. Bone Joint Surg., *30-B*:595, 1948.
105. Le Mesurier, A. B.: Developmental coxa vara (correspondence). J. Bone Joint Surg., *33-B*:478, 1951.
106. Letts, R. M., and Shokeir, M. H. K.: Mirror-image coxa vara in identical twins. J. Bone Joint Surg., 57-A:117, 1975.
107. Lian, C.: Congenital coxa vara and Perthes' disease. Acta Orthop. Scand., *19*:527, 1950.
108. Lindemann, K.: Das erbliche Vorkommen der angeborenen Coxa vara. Z. Orthop. Chir., 72:326, 1941.
109. Lindemann, K.: Zur Morphologie der Coxa vara congenita. Z. orthop., 78:47, 1949.
110. Lococo, S. J., Pusateri, W. M., and Newman, W. H.: Intramedullary fixation after subtrochanteric osteotomy for coxa vara and coxa valga deformities in children. South. Med. J., *66*:1379, 1973.
111. MacEwen, G. D., and Shands, A. R.: Oblique trochanteric osteotomy. J. Bone Joint Surg., *49-A*:345, 1967.
112. Magnusson, R.: Coxa vara infantum. Acta Orthop. Scand., *23*:284, 1954.
113. Maquet, P.: Biomécanique de la gonarthrose. Acta Orthop. Belg., *38*:33, 1972.
114. Martin, H.: Coxa vara congenita bei eineigen Zwillingen. Arch. Orthop. Chir., *42*:230, 1943.
115. Masse, P.: Coxa-vara rachitiques et coxa-vara congénitales. Rev. Chir. Orthop., *42*:362, 1956.
116. Mau, H.: Die Trochanterresektion als physiologische Behandlung der Coxa vara. Z. Orthop., 85:48, 1955.
117. Mayer, G.: Results of the transposition of the trochanter in symptomatic coxa vara. Beitr. Orthop. Traumatol., *23*:79, 1976.
118. Merle D'Aubigne, R., and Descamps, L.: L'ostéoto-

mie plane oblique dans la correction des déformations des membres. Mem. Acad. Chir., 78:271, 1952.
119. Merle D'Aubigne, R., and Vaillant, J. M.: Correction simultanée des angles d'inclinaison et de torsion du col fémoral par l'ostéotomie plane oblique. Rev. Chir. Orthop., *47*:94, 1961.
120. Michelsson, J. E., and Langenskiöld, A.: Coxa vara following immobilization of the knee in extension in young rabbits. Acta Orthop. Scand., *45*:399, 1974.
121. Michelsson, J. E., and Langenskiöld, A.: Dislocation or subluxation of the hip; regular sequels of immobilization of the knee in extension in young rabbits. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1177, 1972.
122. Morandi, G.: L'osteotomia sotto trocanterica secondo Putti nel trattamento della coxa-vara congenita. Chir. Org. Mov., *35*:141, 1957.
123. Morgan, J. D., and Somerville, E. W.: Normal and abnormal growth at the upper end of the femur. J. Bone Joint Surg., *42-B*:264, 1960.
124. Muller, M. E.: Die huftnahen Femurosteotomien. Stuttgart, Thieme, 1971, p. 2.
125. Muller, M. E., Allgower, M., and Willenegger, H.: Manual of Internal Fixation. Techniques Recommended by the AO Group. 2nd Ed. New York, Springer Verlag, 1979.
126. Nagura, S.: Zur Átiologie der Coxa vara, zugleich Beitrag zur Kenntnis der Transformation der Knochen. Arch. Klin. Chir., *199*:533, 1940.
127. Nilsonne, H.: Beitrag zur Kenntnis der kongenitalen Form der Coxa vara. Acta Radiol., 3:383, 1924.
128. Nilsonne, H.: On congenital coxa vara. Acta Chir. Scand., *64*:217, 1929.
129. Noble, T. P., and Hauser, E. D. W.: Coxa vara. Arch. Surg., *12*:501, 1926.
130. Nove-Josserand and Pouzet: Coxa-vara traitée par l'ostéotomie sous-trochanterienne. Lyon Chir., *35*:470, 1938.
131. Ollerenshaw, R.: The femoral neck in childhood. Proc. R. Soc. Med., *32*:113, 1939.
132. Olszewski, W.: Surgical treatment of coxa vara. Chir. Narzadow Kuchu. Ortop. Pol., *42*:563, 1977.
133. Omiadze, D. A., Marsagishvili, T. S. A., and Kacharova, N. N.: Method of treatment of coxa vara. Ortop. Travmatol. Protez, *6*:74, 1977.
134. Papadopulos, J. S.: Ursachen absoluter Revalgisierung kindlicher Huftgelenke nach Varisierungs and Detorsions-Osteotomie. Arch. Orthop. Unfallchir., *70*:189.
135. Papadopulos, J. S., and Hofmann, A.: Periosteal growth as the principal means of functional adaptations of the femoral neck–femoral shaft angle. Arch. Orthop. Unfallchir., *73*:33, 1972.
136. Pauwels, F.: Zur Therapie der kindlichen Coxa vara. Z. Orthop., *64*:372, 1936.
137. Pauwels, F.: Über die Coxa vara. (Deutschen orthopädischen Gesellschaft). Ver. Dtsch. Orthop. Ges., *24*:8, 1930.
138. Pauwels, F.: Zur Therapie der klinischen Coxa vara. Verh. Dtsch. Orthop. Ges., *30*:372, 1935.
139. Pauwels, F.: Uber die Bedentung einer Zuggurtung für die Beanspruchung eines Röhrenknochens und ihre Verwending zur Druckasteosynthes. Verh. Dtsch. Orthop. Ges., 52:231, 1966.
140. Pauwels, F.: Biomechanics of the Normal and Diseased Hip. New York, Springer, 1976.
141. Pavlansky, R., and Vondráček, L.: Experimental myodynamics of alterations in the coxa-femoral angle. Acta Chir. Orthop. Traumatol. Cech. (Prague), *37*:67, 1970.
142. Peabody, C. W.: Subtrochanteric osteotomy in coxa vara. Arch. Surg., *46*:743, 1943.
143. Peixinho, M., Cordeiro, E. N., and Kuroba, M. T.: Congenital coxa vara: Considerations on its surgical treatment. Rev. Paul. Med., *80*:227, 1972.
144. Petersen, D.: Entstehung einer Coxa vara im Verlauf einer Huftgelenksluxations-behandlung. Arch. Orthop. Unfallchir., *56*:208, 1964.
145. Picault, C.: Traitement de la coxa-vara congénitale. Rev. Chir. Orthop., *47*:75, 1961.
146. Polivka, D., and Grigar, L.: Coxa vara congenita (operacni leceni v mcadsim detskem veku). Acta Chir. Orthop. Traumatol. Cech., *40*:516, 1973.
147. Pompe Van Meerdervoort, H. F.: Congenital (infantile) coxa vara: A report of three cases and their treatment by interlocking high intertrochanteric osteotomy. S. Afr. J. Surg., *14*:127, 1976.
148. Pouzet, F.: Evolution anatomique des aplasies du col fémoral. Coxa-vara à fissure verticale. Lyon Chir., *31*:712, 1934.
149. Pouzet, F.: Le traitement de la coxa vara congénitale. Presse Méd., *46*:1095, 1938.
150. Prat-Dalfo, J.: Berechnung der Langenanderung des Beines bei varisierender und valgisierender intertrochanterer Osteotomie. Z. Orthop., *102*:163, 1966.
151. Pylkkänen, P. V.: Coxa vara infantum. Acta Orthop. Scand., Suppl. 48, 1960.
152. Ring, P. A.: Congenital abnormalities of the femur. Arch. Dis. Child., *36*:410, 1961.
153. Roberts, W. M.: End results study of congenital coxa vara treated by the Haas trochanteric osteotomy. South. Med. J., *43*:389, 1950.
154. Rocher, H. L., and Guérin, R.: Coxa-vara de l'enfance. Traitement par greffe osseuse. Journ. Orthop. Bordeaux, 7 et 8 juin, 1935; J. Med. Bordeaux, p. 678, 30 sept., 1935.
155. Ruszkowski, I., and Kovacic, S.: Biomechanische Analyse gestorter ossifikation bei coxa vara und ihre normalisierung nach korrektiven osteotomien. Arch. Orthop. Unfallchir., *74*:338, 1973.
156. Sage, F. P.: Congenital coxa vara. *In* Crenshaw, A. H. (ed.): Campbell's Operative Orthopaedics: Congenital Anomalies. 6th Ed. St. Louis, Mosby, 1980, pp. 1899–1904.
157. Salenius, P., and Videman, T.: Growth disturbances of the proximal end of the femur—an animal experimental study with tetracycline. Acta Orthop. Scand., *41*:199, 1970.
158. Savastano, A. A., and Bliss, T. F.: Contribution of the epiphyses of the greater trochanter to the growth of the femur. Int. Surg., *60*:280, 1975.
159. Say, B., Taysi, K., Pirnar, T., Tokgozoglu, N., and Inan, E.: Dominant congenital coxa vara. J. Bone Joint Surg., *56-B*:78, 1975.
160. Say, B., Tuncbilek, E., Pirnar, T., and Tokgozoglu, N.: Hereditary congenital coxa vara with dominant inheritance? Humangenetik, *11*:266, 1971.
161. Schanz, A.: Zur Behandlung der Coxa vara. Munch. Med. Wochenschr., *70*:1247, 1923.
162. Schanz, A.: Zur Behandlung der angeborenen Coxa vara. Z. Orthop., *44*:261, 1924.
163. Scholder-Hegi, P.: Considérations sur l'ostéotomie intertrochantérienne oblique de dérotation-varisation. Rev. Chir. Orthop., *45*:710, 1959.
164. Schulze, H., and Haike, H. J.: Die operative Behandlung der Coxa vara infantum. Z. Orthop., 98:477, 1964.
165. Schwarz, E.: Ueber die Coxa vara congenita. Beitr. Klin. Chir., 87:685, 1913.
166. Sebastiani, C.: Surgical correction of a severe case of congenital coxa vara. Arch. Putti Chir. Organi Mov., *27*:231, 1976.
167. Simonetti, E., and Corradini, C.: La pseudoartrosis congenita di collo femore. Arch. Putti Chir. Organi

Mov., *26*:318, 1971.
168. Simons, B.: Die sogenannte Coxa vara congenita. Beitr. Klin. Chir., *161*:205, 1935.
169. Skrzypczak, J.: Radiologic evaluation of the shape of the upper femur end in congenital coxa vara. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., *36*:497, 1971.
170. Steno, M., Vesely, I., and Majercik, D.: Coxa vara congenita. Acta Chir. Orthop. Traumatol. Cech., *45*:235, 1978.
171. Szarnagiel: Congenital infantile coxa vara. J. Bone Joint Surg., *34-B*:158, 1952.
172. Von Lanz, T., and Mayet, A.: Die Gelenkkorper des menschlichen Hüftgelenkes in der progredienten Phase ihrer umwegigen Ausformung. Z. Anat., *117*:317, 1953.
173. Von Lanz, T., and Wachsmuth, W.: Praktische Anatomie. Berlin, Springer, 1938, p. 138.
174. Walker, N.: Zur Coxa vara congenita. Verh. Dtsch Orthop. Ges., 59. Kongr. 1972, Berlin. Z. Orthop., *111*:612, 1973.
175. Walker, N.: Klinik und radiolog. Kriterien der sek. Coxa vara congenita. Z. Orthop., *111*:847, 1973.
176. Walker, N.: Proceedings: Primary and secondary congenital coxa vara—studies in differential diagnosis. Z. Orthop., *112*:589, 1974.
177. Walker, N., and Dietschi, C.: Die Behandlung der Coxa vara congenita. Z. Orthop., *111*:857, 1973.
178. Walter, H.: Sogenannte angeborene Coxa vara durch Umlagerung der Pseudarthrosenzone geheilt. Zentralbl. Chir., *60*:2359, 1933.
179. Weighill, F. J.: The treatment of developmental coxa vara by abduction subtrochanteric and intertrochanteric femoral osteotomy with special reference to the role of adductor tenotomy. Clin. Orthop., *116*:116, 1976.
180. Weinstein, J. N., Kuo, K. N., and Millar, E. A.: Congenital Coxa vara. A retrospective review. J. Pediatr. Orthop., *4*:70a, 1984.
181. White, J. W.: Cited by MacEwen, G. D., and Shands, A. R.: Oblique trochanteric osteotomy. J. Bone Joint Surg., *49-A*:345, 1967.
182. Zadek, I.: Congenital coxa vara. Arch. Surg., *30*:62, 1935.
183. Zimmerman, M.: Untersuchungen über Krankheitsbild und Aetiologie der "sogenannten Coxa vara congenita" oder "Coxa vara infantum." Z. Orthop., *68*:389, 1938.

LUXACION Y SUBLUXACION CONGENITAS DE LA RODILLA

En esta deformidad rara la tibia está desplazada hacia adelante en relación con el fémur, y puede haber grados variables de subluxación rotatoria y lateral.

Las primeras descripciones de la luxación congénita de la rodilla datan de 1812, y fueron hechas por Chanssier (según Rechmann) y de Chatelain en 1822 (citado por Shattock).[47,48] En los últimos 50 años se han sucedido innumerables publicaciones en la literatura, sobre el tema.[1-52]

Incidencia

En Dinamarca, según Jacobsen y Vopalecky, la incidencia de luxación congénita de la rodilla es de 0.017 por 1 000, y correspondería aproximadamente a 1% de la incidencia de luxación congénita de la cadera.[22] Charif y Reichelderfer señalaron su incidencia en la comunidad negra de Washington, D. C., en 0.7 por 1 000, pero muchos de estos casos fueron de hiperextensión congénita de la rodilla y no de subluxación o luxación congénitas verdaderas.[9]

El trastorno afecta más comúnmente a las mujeres. En una revisión de 155 niños en 17 hospitales Shriner, Katz y colaboradores señalaron tal cuadro en 99 niñas y 56 niños.[25] Jacobsen y Vopalecky identificaron una proporción mujeres/varones de 10:3.[22] En la tercera parte de los casos aproximadamente, la afectación fue bilateral, y hubo ataque por igual del lado derecho e izquierdo.

Causas

Es probable que los factores ambientales influyan en la causa de este problema. Uno de ellos sugerido por Shattock, ha sido la posición anormal del feto en el embarazo.[48] Dicho investigador propuso que en el útero los pies pueden quedar "trabados" detrás del maxilar inferior o en la axila, y así ocasionar hiperextensión de la rodilla, y al final luxación (fig. 2-265). La incidencia de luxación congénita de la rodilla es mayor entre niños nacidos en presentación de nalgas, que en la población general.

La configuración ósea de la rodilla fetal difiere de la del adulto. Los cóndilos femorales son redondos, en comparación con la forma elíptica que tienen en el adulto; los platillos tibiales en el feto tienen una inclinación posterior de 35°, en tanto que en el adulto es de 10°. Para la vigésima octava semana, la configuración de la rodilla en el feto es similar a la del adulto.

En el adulto, la cápsula articular posterior, los ligamentos colaterales y cruzados, los tendones de los músculos isquiotibiales y los fascículos de los gemelos impiden la luxación anterior de la rodilla. En 18% de todos los embarazos, en promedio, la rodilla fetal está en hiperextensión, lo que genera fuerza que tiende



Fig. 2-265. Mortinato con luxación anterior bilateral de la rodilla y maxilar inferior deforme.

(Con autorización de Shattock, S. G.: Genu recurvatum in a foetus at term. Trans, Patho. Soc. London, 42: 280-292. London, Smith, Elder and Co., 1891; reproducido con autorización de Niebauer, J. J. and King, D.: J. Bone Joint Surg., 42-A:207, 1960.)

a producir luxación anterior de tal articulación. La ausencia o la hipoplasia de los ligamentos cruzados permitirá la luxación de tal zona. Katz y colaboradores exploraron quirúrgicamente cinco rodillas con luxación congénita, y advirtieron que en todas ellas faltaba o era hipoplásico el ligamento cruzado. Propusieron la teoría de que el defecto básico en la rodilla que ocasiona la luxación, es la ausencia o hipoplasia en los ligamentos cruzados, rasgo que se hereda por mecanismos genéticos, o es inducido en el embrión antes de las nueve semanas de edad. En la disección de las rodillas de fetos con menos de 28 semanas de vida intrauterina advirtieron que los ligamentos cruzados constituían las principales estructuras que impedían la luxación anterior.[25]

Curtis y Fisher señalaron los casos de 15 rodillas con hiperextensión congénita y subluxación anterior, en 11 pacientes. Cada caso tenía también otras anomalías congénitas como las de la cadera; siete pacientes tuvieron pie zambo; uno, deformidad calcaneovalga del pie al nacer, y se pensó que siete tenían artrogriposis múltiple congénita. En todas las rodillas operadas se identificó fibrosis del mecanismo del cuadríceps, principalmente en su porción lateral. En más de la mitad de los casos la rótula estaba en situación lateral. Curtis y Fisher no observaron ausencia o hipoplasia de los ligamentos cruzados y pensaron que las anormalidades ligamentosas señaladas por Katz y colaboradores eran cambios adaptativos tardíos.[11]

Un factor causal poco probable es la lesión de la rodilla durante el parto, y se ha demostrado que los intentos para producir luxación anterior en la rodilla de los mortinatos, desplazan la epífisis femoral distal antes de causar luxación de la rodilla.

Middleton sugirió que la contractura del mecanismo del cuadríceps que sostiene la rodilla en hiperextensión es la causa de la luxación congénita.[40] Sin embargo, la contractura de los músculos del cuadríceps y las anomalías de los cóndilos femorales distales son adquiridas, y son resultado del problema, y no su causa.

Herencia

La herencia parece ser un factor que interviene en algunos casos. McFarlane señaló el caso de una familia en la cual la madre y sus tres hijos con tres padres normales distintos, tuvieron luxación congénita de la rodilla.[36] Provenzano en su revisión de 200 casos de luxación congénita de la rodilla identificó a siete pacientes con antecedentes familiares positivos de una alteración similar.[46]

Los casos de índole familiar y hereditarios citados en la literatura quizá corresponden al síndrome de Larsen. Si se excluyen los casos de dicho síndrome, no hay seguridad de que los

casos esporádicos de luxación congénita de la rodilla tengan base hereditaria.

Otras deformidades

La luxación congénita de la rodilla a menudo se acompaña de otras anormalidades congénitas, y las más comunes en el sistema musculosquelético son la luxación congénita de la cadera (presente en 45% de los pacientes); le siguen en frecuencia las deformidades congénitas de los pies (31%), y después, la luxación congénita del codo (10%).[25] Las anomalías coexistentes en otros sistemas incluyen labio leporino, paladar hendido, espina bífida, hidrocefalia, síndrome de Down, criptorquidia, angiomas, parálisis facial, y ano imperforado.[17,42] La camptodactilia del meñique puede acompañar a la luxación congénita de la rodilla. En la artrogriposis múltiple congénita, las deformidades del pie se acompañan de luxación congénita de la cadera y de la rodilla. El síndrome de Larsen se caracteriza por múltiples luxaciones congénitas que abarcan caderas, rodillas, codos, pies y tobillos: la facies característica con hipertelorismo y la frente prominente, completan e identifican el síndrome. La luxación congénita de la cadera también forma parte de síndromes que incluyen entre sus componentes la hiperlaxitud ligamentosa, como los de Ehlers-Danlos y Down.

Cuadro patológico y signos clínicos

El extremo superior desplazado de la tibia queda por delante del extremo inferior del fémur. También puede haber subluxación lateral y deformidad en valgo de la rodilla, y en estos casos puede haber contractura de la cintilla de Maissiat y del tabique intermuscular lateral. También se observa a veces subluxación rotatoria. La tibia puede mostrar curvatura hacia adelante. Los músculos isquiotibiales y en especial el semitendinoso y el semimembranoso, que están en la porción interna, pueden estar desplazados hacia adelante y funcionar en realidad como extensores de la rodilla. Los fascículos de los gemelos pueden estar situados en plano lateral. Hay contracción de la cápsula anterior de la rodilla. El tendón rotuliano y el cuadríceps están acortados, y este último puede estar adherido a una masa de tejido fibroso que corresponda a la bolsa suprarrotuliana. La rótula puede tener desarrollo deficiente y estar situada en un punto más proximal, de lo normal. Los ligamentos colaterales están desplazados en sentido anterior. Los vasos y nervios poplíteos son normales, lo que indica que la deformidad entraña un proceso lento del desarrollo.

La intensidad de la deformidad es variable, y se clasifica en tres grados (fig. 2-266). En el *grado I*, la subluxación es mínima, la rodilla está en 15 a 20° de hiperextensión, y puede

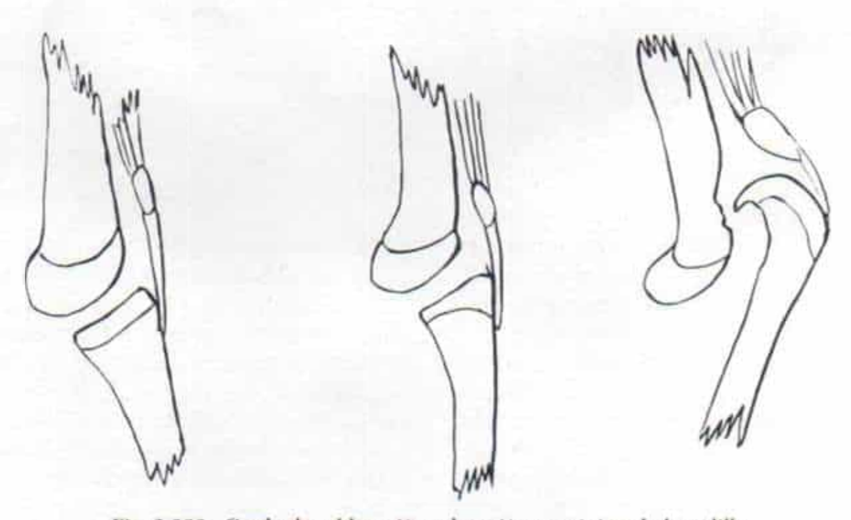


Fig. 2-266. Grado de subluxación y luxación congénitas de la rodilla.

(Con autorización de Niebauer, J. J and King, D. E.: Congenital dislocation of the Knee. J. Bone Joint Surg., 42-A:208, 1960.)

ser manipulada pasivamente a 45 a 90° de flexión. Es la forma más común. En el *grado II*, el desplazamiento es moderado; la epífisis superior de la tibia se desplaza hacia adelante en la cara anterior de los cóndilos femorales, pero persiste el contacto entre las superficies articulares tibiales y femorales. Los ejes longitudinales de la tibia y el fémur no "apuntan" entre sí a nivel de la línea articular. Desde el punto de vista clínico, la rodilla está sostenida en 25 a 45° de hiperextensión, y puede ser flexionada sólo a la posición neutra. En el *grado III*, hay desplazamiento total de la epífisis superior de la tibia por delante de los cóndilos femorales; no hay contacto entre las superficies articulares de los dos huesos.

El aspecto clínico de la rodilla en el neonato es notable: dicha articulación está en hiperextensión intensa, y la cadera está en hiperflexión y los dedos de los pies tocan la pared anterior del tórax o el maxilar inferior (fig. 2-267). En el área poplítea, los cóndilos femorales sobresalen y pueden palparse fácilmente. En la cara anterior de la articulación de la rodilla se identifican los pliegues y surcos transversos de la piel.

Diagnóstico

El aspecto del miembro pélvico con la rodilla en hiperextensión es característico, y el ortopedista puede diagnosticar el cuadro fácilmente por inspección. En la manipulación, la flexión de la rodilla está limitada, y la rodilla "se devuelve" a la posición de hiperextensión. La articulación puede extenderse fácilmente todavía más, en relación con su postura de por sí en hiperextensión.

Las radiografías en las proyecciones anterior y lateral verdadera demostrarán el desplazamiento anterior parcial o completo de la tibia sobre el fémur. En la luxación franca hay pérdida total de todo contacto articular entre los dos huesos (fig. 2-267, *D*). En la proyección lateral se advierte que la meseta tibial está inclinada hacia atrás. La proyección anteroposterior indica subluxación lateral con deformidad en valgo de la rodilla y subluxación rotatoria (fig. 2-268). Los centros de osificación de la zona proximal de la tibia y distal del fémur suelen ser hipoplásicos o a veces no están presentes. El cuadro en cuestión es semejante al de la osificación tardía de la epífisis de la ca-



Fig. 2-267. Luxación congénita de la rodilla derecha en un neonato.

A y **B**, aspecto clínico de la deformidad. Obsérvese la prominencia de los cóndilos femorales en sentido posterior en el hueco poplíteo, y los pliegues transversos de la piel en la cara anterior de la articulación de la rodilla.

(Continúa)



Fig. 2-267 (continuación). Luxación congénita de la rodilla derecha en un neonato.

C y **D**, radiografías del cuerpo y de la rodilla derecha, en que se advierte desplazamiento anterior del extremo proximal de la tibia en el extremo inferior del fémur.



Fig. 2-268. Subluxación congénita de la rodilla izquierda acompañada de coxa vara congénita bilateral.

A, radiografía anteroposterior de miembros inferiores y mitad del cuerpo. Adviértase en la izquierda genu valgum con subluxación rotatoria lateral y externa de la tibia sobre el fémur. Es visible la coxa vara en ambos lados. B, con manipulación pasiva y tracción manual, la rotación externa puede corregirse, pero persiste la subluxación lateral. C, radiografía de la rodilla izquierda en flexión en que existe desplazamiento anterior de la tibia sobre el extremo inferior del fémur.

beza del fémur en la luxación congénita de la cadera. También puede haber deficiencia e hipoplasia longitudinales del peroné. El artrograma neumático puede practicarse por tracción suave, y con él identificar la presencia de una bolsa suprarrotuliana; si no se tienen buenos resultados, se practica artrografía con medio de contraste. La tomografía computadorizada y la resonancia magnética son métodos útiles para definir algunos cuadros patológicos en casos escogidos. Por ultrasonografía se puede delinear la bolsa suprarrotuliana.

La luxación congénita de la rodilla puede acompañarse de displasia ósea o síndromes congénitos generalizados, y en tales cuadros en la radiografía se identifican los datos de los trastornos concomitantes.

El *genu recurvatum* simple debe diferenciarse de la luxación congénita de la rodilla. En el *genu recurvatum* la rodilla está en hiperextensión, pero la tibia *no* está desplazada hacia adelante sobre el fémur, en tanto que en la luxación o subluxación congénitas hay hiperextensión con desplazamiento anterior real de la ti-

bia. El *genu recurvatum* puede ser consecuencia de diversas causas: entre ellas están hiperlaxitud ligamentosa; fibrosis y contractura del mecanismo del cuadríceps; desequilibrio muscular entre el cuadríceps potente y los flexores débiles de la rodilla; deformidades óseas de la porción distal de los cóndilos femorales o la meseta tibial por lesión de la epífisis; alteraciones del desarrollo; infección, o falta de unión de fracturas.

Las radiografías descartarán la posibilidad de traumatismo durante el parto, como la separación-fractura de la epífisis femoral distal o tibial proximal. Por ultrasonografía es posible el diagnóstico prenatal de luxaciones congénitas de la rodilla.

Tratamiento

El tratamiento se inicia lo más tempranamente posible, de preferencia desde el nacimiento. Si la subluxación es leve o moderada y se trata en el periodo neonatal inmediato, puede efectuarse la reducción por manipulación de la rodilla en flexión. Después se inmoviliza el miembro en un enyesado sólido suprarrotuliano, con la rodilla en flexión en la posición reducida. A intervalos de dos semanas se cambian los enyesados, y se manipula la rodilla para añadir más flexión. El régimen mencionado se continúa hasta que se logra estabilidad de la rodilla, por lo común en un periodo de seis a ocho semanas. Después se utiliza el arnés de Pavlik por la noche y durante parte del día, para conservar la rodilla en flexión dinámica. Se orienta a los padres a que ejerciten las rodillas de su hijo, en posición de flexión cada vez mayor. El periodo de inmovilización dinámica de la rodilla en el arnés de Pavlik es variable, y suele ser de dos a tres meses.

La presencia de subluxación lateral rotatoria de las rodillas es contraindicación para la inmovilización con el arnés de Pavlik. El desplazamiento proximal del estribo anterior agravará la subluxación lateral. Es más seguro utilizar férulas plásticas removibles o enyesados bivalvos, para sostener las rodillas en flexión durante la noche y parte del día. Cuando la rodilla muestra subluxación lateral es mayor el periodo de inmovilización parcial de ella en flexión; depende del grado y persistencia de su inestabilidad lateral en extensión, lo cual dura unos cuatro a seis meses.

Si es imposible reducir inmediatamente la subluxación por medio de manipulación, se coloca al miembro afectado en un dispositivo de tracción cutánea con el lactante en posición de decúbito ventral. Las fuerzas de tracción se orientan hacia la rodilla. Un fisioterapeuta se encarga de practicar varias veces al día los ejercicios de flexión de la rodilla. Una vez que se alcanza flexión de 45 a 60°, el miembro es inmovilizado en un enyesado suprarrotuliano. Dicho enyesado se cambia a intervalos semanales y se manipula la rodilla hasta lograr 100° de flexión. Después se conserva la reducción en una férula de plástico suprarrotuliana durante seis a 12 meses, según el grado de inestabilidad de la rodilla.

La reducción de la rodilla luxada por lo común obliga a usar tracción esquelética con un alambre roscado de Kirschner en la metáfisis femoral distal y dos alambres similares en la tibia, uno a través de la metáfisis proximal y el otro por la metáfisis distal. Los alambres se introducen bajo control radiográfico de intensificador de imagen para no lesionar la placa de crecimiento. Si hay otras deformidades como la de los pies, se les corrige por manipulación y aplicación de un enyesado infrarrotuliano que incorpore los alambres de Kirschner. El enyesado también será útil para controlar la subluxación rotatoria de la rodilla. El peso o tensión en el alambre femoral distal se dirige en sentido anterior y proximal, y los pesos en la tibia se dirigen en sentido distal. La fuerza de tracción inicialmente se ejerce en la línea de la deformidad. Una vez que la tibia es desplazada en sentido distal, para "despejar" el extremo inferior del fémur, los pesos en la tibia se orientan hacia atrás para permitir la flexión gradual de la rodilla. Varias veces al día se manipulan suavemente las rodillas en tracción para llevarlas en una posición de mayor tracción. Es importante tener gran cuidado para evitar la fractura yatrógena del fémur. La línea de las fuerzas de tracción se cambia poco a poco para llevar a la rodilla a una posición de mayor flexión. Por lo regular, en un periodo de dos a tres semanas se reduce suavemente la subluxación. El miembro después se inmoviliza en un enyesado sólido durante seis a ocho semanas, y el tratamiento ulterior sigue los mismos principios señalados para la reducción por manipulación.

Jacobsen y Vopalecky señalaron separación por fractura fisaria o fracturas de la diáfisis tibial o femoral en seis de 19 pacientes.[22]

La reducción abierta está indicada tan pronto se advierte que los métodos cerrados han fra-

casado. La fecha de la operación es importante y debe practicarse antes que el lactante comience a estar de pie o apoyar peso en la rodilla luxada. La técnica utilizada depende de los cambios patológicos que surgen en la rodilla afectada. Las posibles técnicas quirúrgicas han sido señaladas por Niebauer y King,[42] y Tachdjian recomienda la técnica siguiente:

Se utiliza la incisión anteromedial para descubrir la articulación de la rodilla. En primer lugar, se estudia la anatomía patológica. Por lo regular, el recto anterior crural y el vasto intermedio, con el mecanismo del cuadríceps vecino, están adheridos al fémur por una masa de tejido fibroso en que oblitera la bolsa suprarrotuliana. Los ligamentos colaterales y los tendones de los músculos isquiotibiales pueden ser desplazados en sentido anterior. El ligamento rotuliano y la cápsula anterior articular están contraídas.

Por incisiones pararrotulianas interna y externa, el operador diseca el tendón del cuadríceps, la rótula y el ligamento rotuliano, de la cápsula subyacente. Es necesario conservar las fibras musculares del vasto interno. El tendón del cuadríceps se alarga por una plastia en Z o

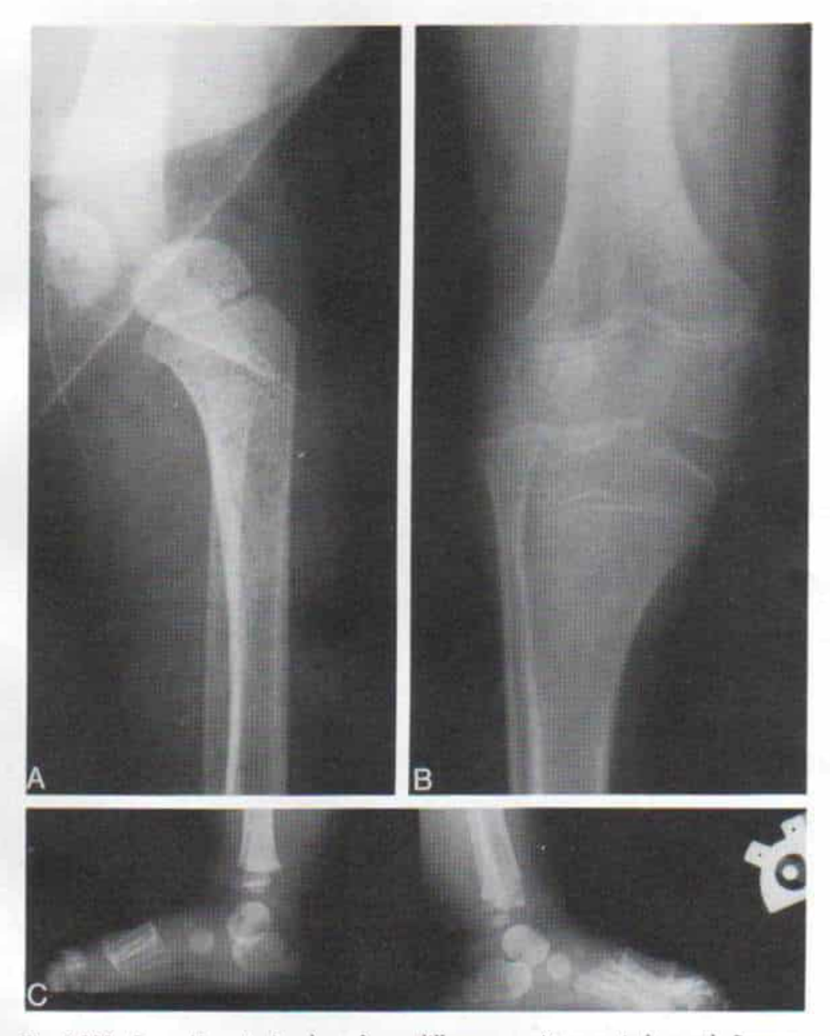


Fig. 2-269. Luxación anterior de ambas rodillas en un niño con síndrome de Larsen.

A, proyección lateral de la rodilla izquierda. **B**, vista anteroposterior de ambas rodillas, en que se observa la subluxación rotatoria. **C**, proyección lateral de ambos pies en que se aprecia el calcáneo accesorio, dato típico del síndrome de Larsen.

(continúa)

alargamiento en V invertido.[11] Si están contraídos la cintilla iliotibial de Maissiat y el tabique intermuscular lateral se liberan. Por lo común, ello no basta para lograr la reducción, y el cirujano tiene que seccionar en forma transversa la cápsula articular anterior y liberar el mecanismo del cuadríceps, separándolo del hueso subyacente. Lo anterior permite que la rodilla asuma la posición de flexión y aminore el desplazamiento lateral de la tibia, y haga que los tendones de los músculos e isquiotibiales y los ligamentos colaterales asuman su relación apropiada con la articulación. En siguiente término se inspeccionan los ligamentos cruzados, y si no existen, habrá que reconstruirlos para reforzar la estabilidad a la articulación. Katz y colaboradores recomiendan usar el retináculo y el tendón por dentro de la rótula, en una modificación de la técnica de Jones.[23,25] Tachdjian prefiere usar el semitendinoso para reconstruir el ligamento cruzado anterior. Si dicho ligamento existe pero está elongado, puede transferirse su punto de inserción en sentido distal en la tibia, para ponerlo a tensión.[42] La cápsula y el mecanismo del cuadríceps se suturan en su posición elongada y se aplica una espica de cadera para inmovilización. Por lo regular, no es necesario fijar el fémur a la tibia para asegurar que la reducción se conserva. La inmovilización en el enyesado se continúa durante seis semanas, después de las cuales se utiliza una ortesis de rodilla-tobillo-pie, con un tope para evitar la hiperextensión de la articulación de la rodilla durante la marcha. Se utiliza un dispositivo inmovilizador nocturno (enyesado bivalvo) para que la rodilla esté en flexión durante el sueño. En la figura 2-269, se presenta un caso ilustrativo.

En el adulto con rodilla luxada no tratada y que presenta ya artritis e incapacidad notable, puede estar indicada una artrodesis.

Bibliografía

1. Alpsoy, C.: Congenital recurved knee and its surgery. Z. Orthop., *110*:978, 1972.
2. Ahmadi, B., Shahriaree, H., and Silver, C. M.: Severe congenital genu recurvatum. J. Bone Joint Surg., *61*-A:622, 1979.





Fig. 2-269 (continuación). Luxación anterior de ambas rodillas en un niño con síndrome de Larsen.

D, vista lateral de la rodilla izquierda después de reducción abierta. **E**, vista anteroposterior de ambas caderas; es notable la displasia acetabular.

3. Austwick, D. H., and Dandy, D. J.: Early operation for congenital subluxation of the knee. J. Pediatr. Orthop., 3:85, 1983.
4. Baldwin, C. H.: Congenital dislocation of the knee joint. J. Bone Joint Surg., 8:822, 1926.
5. Boorstein, S. W.: Congenital backward dislocation of the knee. Am. J. Dis. Child., 30:37, 1955.
6. Browne, D.: Congenital deformities of mechanical origin. Arch. Dis. Child, 30:107, 1929.
7. Carlson, D. H., and O'Connor, J.: Congenital dislocation of the knee. A.J.R., 127:465, 1976.
8. Carnera, G.: Contributo allo studio delle lussazioni congenite del ginocchio. Arch. Putti Chir. Organi Mov., 17:97, 1962.
9. Charif, P., and Reichelderfer, T. E.: Genu recurvatum congenitum in the newborn; its incidence, course, treatment, prognosis. Clin. Pediatr., 4:587, 1965.
10. Clayburgh, B. J., and Henderson, E. D.: Congenital dislocation of the knee. Proc. Mayo Clin., 30:396, 1955.
11. Curtis, B. H., and Fisher, R. L.: Congenital hyperextension with anterior subluxation of the knee. Surgical treatment and long-term observations. J. Bone Joint Surg., 51-A:255, 1969.
12. Curtis, B. H., and Fisher, R. L.: Heritable congenital tibio-femoral subluxation. J. Bone Joint Surg., 52-A:104, 1970.
13. Drehmann, G.: Die congenitalen Luxationen des Kniegelenkes. Z. Orthop. Chir., 7:459, 1900.
14. Eikelaar, H. R.: Congenital luxation of the knee. Arch. Chir. Neerl., 23:201, 1971.
15. Ferrone, J. D., Jr.: Congenital deformities about the knee. Orthop. Clin. North Am., 7:323, 1976.
16. Finder, J. A.: Congenital hyperextension of the knee. J. Bone Joint Surg., 46-B:783, 1964.
17. Forgon, M., and Szentpetery, J.: Über angeborene Kniegelenksverrenkung. Arch. Orthop. Unfallchir., 52:599, 1961.
18. Giordani, C.: Dislocazioni congenite del ginocchio. Minerva Ortop., 9:326, 1958.
19. Griswold, A. S.: Congenital dislocation of the knee joint. Case report. J. Bone Joint Surg., 9:628, 1927.
20. Heyse, U.: Über die angeborene nichtfamiliäre Kniegelenksverrenkung. Kinderaerztl. Prax., 23:354, 1955.
21. Ingelrans, P., and Saint-Aubert, P.: A propos de deux observations de luxations congénitales du genou traitées par l'opération de Leveuf. Soc. Belg. Orthop., 29:601, 1963.
22. Jacobsen, K., and Vopalecky, F.: Congenital dislocation of the knee. Acta Orthop. Scand., 56:1, 1985.
23. Jones, K. G.: Reconstruction of the anterior cruciate ligament. J. Bone Joint Surg., 45-A:925, 1963.
24. Kaijser, R.: Über kongenitale Kniegelenksluxationen. Acta Orthop. Scand., 6:1, 1935.
25. Katz, M. P., Grogono, B. J. S., and Soper, K. C.: The etiology and treatment of congenital dislocation of the knee. J. Bone Joint Surg., 49-B:112, 1967.
26. Kennedy, J. C., Weinberg, H. W., and Wilson, A. S.: The anatomy and function of the anterior cruciate ligament as determined by clinical and morphological studies. J. Bone Joint Surg., 56-A:223, 1974.
27. Klein, H.: Die erbliche, angeborene Kniegelenksluxation. Beitr. Orthop., 15:101, 1968.
28. Knapp, R.: Ueber angeborene Kniegelenksverrenkung. Beitr. Orthop., 15:572, 1968.
29. Kopits, E.: Beitrage zur Pathologie und Therapie der angeborenen Kniegelenkssubluxationen. Arch. Orthop. Unfallchir., 23:593, 1925.
30. Lapeyrie, M., Pous, J. G., and Chaptal, P. A.: Subluxations congénitales du genou. Possibilités orthopédiques en periode néo-natale. Ann. Chir. Infant. (Paris), 6:135, 1965.
31. Largot, F., Cohen-Solal, L., and Tordjeman, G.: Les dislocations congénitales du genou. A propos de trois cas. Pediatrie, 18:102, 1963.
32. Larsen, L. J., Schottstaedt, E. R., and Bost, F. C.: Multiple congenital dislocation associated with characteristic facial abnormality. J. Pediatr., 37:574, 1950.
33. Laurence, M.: Genu recurvatum congenitum. J. Bone Joint Surg., 49-B:121, 1967.
34. Leveuf, J., and Pais, C.: Les dislocations congénitales du genou. Rev. Orthop., 32:313, 1946.
35. McFarland, B. L.: Congenital dislocation of the knee. J. Bone Joint Surg., 11:281, 1929.
36. McFarlane, A. L.: A report on four cases of congenital genu recurvatum occurring in one family. Br. J. Surg., 34:388, 1947.
37. Magnus, F.: Über totale congenitale Luxation der Kniegelenke bei drei Geschwistern. Dtsch. Z. Chir., 78:555, 1905.
38. Marique, P.: Luxation congénitale héréditaire des genoux. Operation. Soc. Belg. Orthop., 29:613, 1963.
39. Mayer, L.: Congenital anterior subluxation of the knee. Am. J. Orthop. Surg., 10:411, 1913.
40. Middleton, D. S.: The pathology of congenital genu recurvatum. Br. J. Surg., 22:696, 1935.
41. Murphy, D. P.: Familial finger contracture and associated familial knee joint subluxation. J.A.M.A., 86:395, 1926.
42. Niebauer, J. J., and King, D. E.: Congenital dislocation of the knee. J. Bone Joint Surg., 47-A:207, 1960.
43. Nogi, J., and MacEwen, G. D.: Congenital dislocation of the knee. J. Pediatr. Orthop., 2:509, 1983.
44. Perricone, G.: Dislocazioni congenite del ginocchio. Chir. Organi. Mov., 37:247, 1952.
45. Porter, D. D.: Congenital dislocation of the knee. Case report. St. Joseph Hosp. Med. Surg., 7:28, 1972.
46. Provenzano, K. W.: Congenital dislocation of the knee. Report of a case. N Engl. J. Med., 236:360, 1947.
47. Rechmann, L.: Beitrag zur Therapie der kongenitalen Luxation des Kniegelenkes. Arch. Orthop. Unfallchir., 13:227, 1914.
48. Shattock, S. G.: Genu recurvatum on a foetus at term. Trans. Pathol. Soc., London, 42:280, 1891.
49. Silvermann, F. N.: Larsen's syndrome: Congenital dislocation of knees and other joints, distinctive facies and, frequently, cleft palate. Ann. Radiol., 15:297, 1972.
50. Uher, M.: Die angeborene Kniegelenksverrenkung. Arch. Orthop. Unfallchir., 61:327, 1967.
51. Weiss, S. M., and Brooks, D. B.: A simplified method of splinting for congenital dislocation of the knee. Clin. Orthop., 123:40, 1977.
52. Zwierzchowska, D., Olejniczak, A., and Faflik, J.: Results of treatment of congenital dislocation of the knee. Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol., 36:735, 1971.

GENU RECURVATUM

Las rodillas de los niños normales muestran una deformidad en flexión de 10 a 20° hasta los tres o cuatro meses de edad. En el niño que nace en presentación de nalgas puede haber hiperextensión de la rodilla incluso a 20°. Tam-

bién en la luxación perinatal de la cadera, las rodillas son hiperextensibles. En la hiperlaxitud ligamentosa familiar es común la hiperextensión de las rodillas. Sin embargo, hay que destacar que en estos cuadros la porción superior de la superficie articular superior de la tibia está en contacto con la superficie articular inferior del fémur. El *genu recurvatum* debe diferenciarse de la luxación congénita de la rodilla, en la cual hay pérdida de contacto entre el extremo inferior del fémur y el superior de la tibia. Ningún tratamiento está indicado en las deformidades congénitas por hiperextensión de la rodilla, y conforme el niño tiene mayor edad, el tejido ligamentoso se pondrá a tensión, y las rodillas se estabilizarán.

LUXACION CONGENITA DE LA ROTULA

La luxación congénita de la rótula es una anormalidad rarísima en que hay rotación anómala externa del mecanismo del cuadríceps, porque el miotoma que lo contiene no giró o rotó hacia adentro. La rótula está luxada en la cara lateral del cóndilo femoral externo, y el desplazamiento es fijo y no puede reducirse, incluso si se extiende en forma pasiva la rodilla. La rótula es hipoplásica y no tiene borde. El cóndilo femoral externo está aplanado en sentido anterior, y la tibia está rotada y subluxada en sentido lateral, con genu valgum de grados diversos. El cuadríceps funciona como flexor y rotador externo de la tibia. El cuadro puede ser unilateral o bilateral, y existe tendencia familiar en su aparición.[7,9]

La luxación se aprecia desde el nacimiento, pero rara vez se diagnostica en la lactancia. Es importante sospechar su presencia cuando se advierte en un niño deformidad fija en flexión de la rodilla con rotación lateral excesiva de la tibia. Al palpar la rodilla, el operador advierte fácilmente el cóndilo femoral, pero no la rótula, que se desplaza hacia atrás inmediatamente por arriba de la cabeza peronea. La función del cuadríceps se debilita y hay pérdida de la extensión activa y completa de la rodilla. Conforme el niño crece y comienza a caminar, se agrava la deformidad en flexión de la rodilla y el desplazamiento lateral de la rótula. Esta última no se osifica hasta los tres años de edad, y por tal razón, no se visualiza en las radiografías, pero la sombra normal de tejidos blandos (cuadríceps) en proyección lateral no se advierte en sentido anterior. En proyección anteroposterior, la sombra del cuadríceps está en la cara externa del cóndilo femoral lateral. Se identifica la rotación lateral de la tibia en la rodilla. Cuando la rótula se osifica entre los tres o cuatro años, es fácil hacer el diagnóstico.[14,15]

Tratamiento

Es imposible la manipulación cerrada para reducir la luxación, y el tratamiento consiste en la realineación quirúrgica abierta del mecanismo del cuadríceps y la reducción de la luxación lateral de la rótula (fig. 2-270). La técnica operatoria es la siguiente:

El cirujano hace un incisión anterolateral que comience a 7 cm por arriba del cóndilo externo del fémur y que se extienda en sentido distal hasta la línea articular, y después la curva hacia adentro y en sentido distal, en un tramo de 5 cm. Secciona el tejido subcutáneo en concordancia con la línea de la incisión de la piel, secciona en sentido lateral la fascia lata, y despega totalmente el vasto externo, del tabique intermuscular lateral. El vasto interno es transferido en sentido distal y lateral.

Por disección extraperióstica roma y cortante el operador eleva el cuadríceps desde la cara anteroexterna del fémur y lo desplaza hacia adentro. Secciona el grueso retináculo rotuliano en la porción externa de la rótula, y también de ella las bandas fibróticas de la cintilla iliotibial de Maissiat. Esta última es desplazada hacia adentro a su posición normal en el surco intercondíleo. Tachdjian recomienda la operación de Galleazi-Dewar en la cual se despega el tendón del semitendinoso en su unión musculotendinosa y se hace tenodesis del segmento distal hasta el tendón rotuliano. A menudo el tendón mencionado se secciona en sentido longitudinal, y su porción lateral se transfiere debajo de la mitad medial, y se sutura en sentido interno hasta donde sea posible. Es necesario por lo regular despegar el tendón rotuliano en su inserción, y tener cuidado de no lesionar el tubérculo tibial proximal y transferir todo el tendón en sentido distal y medial y suturarlo por un orificio en la metáfisis interna de la tibia. Si los flexores están a gran tensión, el cirujano a veces tiene que hacer alargamiento fraccional de los músculos isquiotibiales. Lo anterior en especialmente importante en el niño de mayor edad con deformidad fija en flexión de la rodilla. La

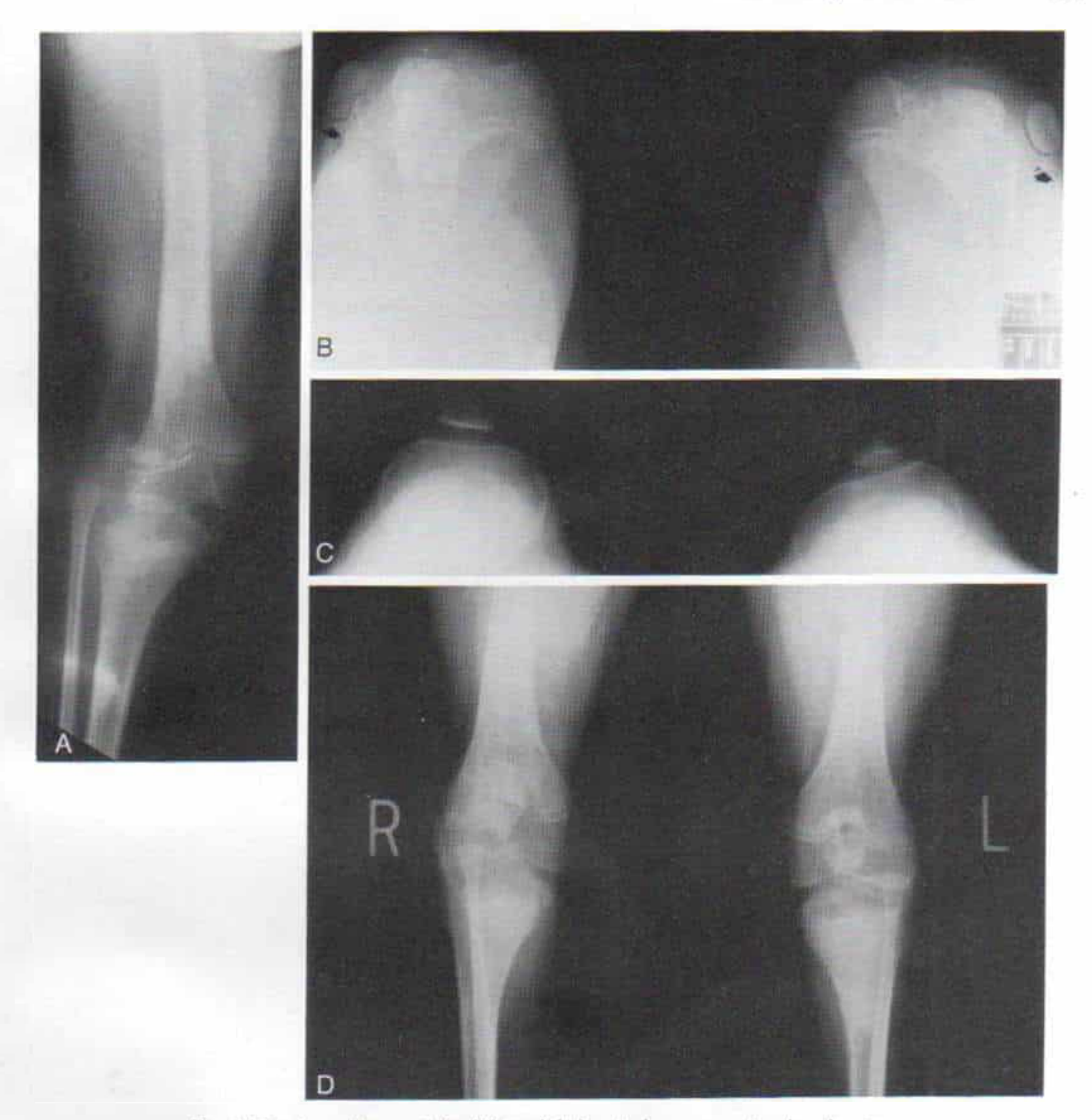


Fig. 2-270. Luxación congénita bilateral de las rótulas en una niña de ocho años.

A y **B**, radiografías preoperatorias en que se advierte la luxación lateral completa (*flechas*). **C** y **D**, radiografías posoperatorias en que se corrobora la reducción.

incisión se cierra y se aplica un enyesado cilíndrico suprarrotuliano durante seis semanas. Después se hace movilización gradual de la rodilla y ejercicios activos para reforzar la potencia motora. Los niños operados deben usar una ortesis por la noche con un apoyo lateral que sostenga la rótula en sentido interno, con cojincillos; se utiliza el principio de Eugen para forzar la rodilla a que asuma la extensión completa. Esta ortesis nocturna necesita usarse incluso por seis a 12 meses en determinados pacientes. Durante el día, se utiliza un inmovilizador rotuliano durante cuatro a ocho semanas.

Bibliografía

1. Alarcon, P. O., and Costiorena, R.: Luxacion congenita de la rotula—concioderaciones acerca del tratamiento en los adultos. Rev. Ortop. Traumatol., 8:176, 1938.
2. Boitchev, B.: Follow-up on the surgery for congenital

dislocation of the patella. Ortop. Traum. Protez. (U.S.S.R.), *20*:34, 1959.
3. Bourgeau, D.: Luxation congénitale de la rotule. Un cas suivi dupuis la naissance. Rev. Chir. Orthop., 56:697, 1970.
4. Conn, H. R.: A new method of operative reduction for congenital luxation of the patella. J. Bone Joint Surg., 7:370, 1925.
5. Fruend, R.: Ein Beitrag zur habituellen und angeborenen Luxation der Patella. Z. Mensch. Vererb. Konstitutionslehre, 83:253, 1953.
6. Goldthwait, J. E.: Permanent dislocation of the patella. Ann. Surg., 29:62, 1899.
7. Green, J. P., and Waugh, W.: Congenital lateral dislocation of the patella. J. Bone Joint Surg., *50-B*:285, 1968.
8. Jones, R. D. S., Fischer, R. L., and Curtis, B. H.: Congenital dislocation of the patella. Clin. Orthop., *119*:177, 1976.
9. Lanny, L.: Le traitement de la luxation congénitale de la rotule. Bull. Soc. Chir. (Paris), 27:419, 1936.
10. Mumford, E. B.: Congenital dislocation of the patella. J. Bone Joint Surg., 29:1083, 1947.
11. Nefedeva, N. N.: Congenital dislocation of the patella and its surgical treatment. Ortop. Traum. Protez (U.S.S.R.), *26*:35, 1965.
12. Rooney, J. R., Baker, C. W., and Harmony, K. J.: Congenital lateral luxation of the patella in the horse. Cornell Vet., *61*:670, 1971.
13. Singer, R.: Ein Fall von angeborener volstaendiger Verrenkung der beiden Kniescheiben nach aussen, bei guten Gebrauch der Gleidmassen. Aerzte Wien., *12*:295, 1956.
14. Stanisavljevic, S., Zemenick, G., and Miller, D.: Congenital, irreducible, permanent lateral dislocation of the patella. Clin. Orthop., *116*:190, 1976.
15. Stern, M.: Persistent congenital dislocation of the patella. Int. Coll. Surg. J., *41*:654, 1964.
16. Tesoriere, A.: Lussazione congenita della rotula. Settim. Med., *17*:137, 1939.
17. Vinditti, D., and Forcella, G.: Un nuovo intervento per il trattamento della lussazione congenita della rotula: La doppia osteotomia di torsione della diafisi femorale. Chir. Organi Mov., *45*:502, 1958.

AUSENCIA CONGENITA DE ROTULA

La ausencia congénita de rótula es muy rara, a menudo afecta a ambos lados y suele acompañarse de otras malformaciones como pie equinovaro, luxación congénita de la cadera y el síndrome onicorrotuliano. A veces asume la forma de una lesión aislada.[1]

En la exploración clínica se advierte aplanamiento de la cara anterior de la rodilla, que es más evidente cuando ésta se flexiona. La incapacidad es mínima si está intacto el mecanismo del cuadríceps. Si la ausencia de la rótula guarda relación con un mecanismo defectuoso del cuadríceps, el paciente tendrá debilidad al extender la rodilla y presentará deformidad progresiva en flexión de tal articulación. El centro de osificación de la rótula surge por el tercer año de vida, y por ello es difícil detectar la ausencia de dicho hueso en la radiografía (fig. 2-271). El tratamiento comprende ejercicios para reforzar la potencia motora del cuadríceps, pero si tal función es mínima o casi no existe habrá que transferir en sentido lateral los grupos interno y externo de músculos iliotibiales para lograr extensión activa de la rodilla.



Fig. 2-271. *Ausencia congénita de rótula.*

Bibliografía

1. Bernhang, A. M., and Levine, S. A.: Familial absence of the patella. J. Bone Join Surg., *55-A*:1088, 1973.
2. Carbonara, P., and Alpert, M.: Hereditary osteo-onycho-dysplasia (HOOD). Am. J. Med. Sci., *248*:139, 1964.
3. Duncan, J. G., and Souter, W. A.: Hereditary onycho-osteodysplasia. The nail-patella syndrome. J. Bone Joint Surg., *45-B*:242, 1963.
4. Kutz, E. R.: Congenital absence of the patellae. J. Pediatr., *34*:760, 1949.

ROTULA CONGENITA BIPARTITA O TRIPARTITA

En uno de cada siete casos, la rótula en vez de surgir de un centro de osificación puede nacer de dos o más centros. El centro separado de osificación posiblemente no se fusione con el "cuerpo" rotuliano, sino que persiste como un fragmento independiente y se une a dicha masa ósea por medio de tejido fibrocartilaginoso. El trastorno suele ser bilateral. En 75% de los casos, la rótula accesoria está en el polo superoexterno; en 20% de los casos en el borde externo, y en 5% en el polo inferior.

Un traumatismo puede separar el fragmento accesorio del "cuerpo" de la rótula. Al presionar, habrá dolor local. En las radiografías, la rótula bipartita se caracteriza por un defecto regular, liso y "semicircular" entre el fragmento y la rótula. A menudo el defecto es bilateral. Es importante hacer radiografías de ambas rodillas. La rótula bipartita dolorosa es tratada por inmovilización en un enyesado suprarrotuliano cilíndrico durante dos a tres semanas. Rara vez está indicada la ablación de la rótula accesoria.

DEFICIENCIA LONGITUDINAL CONGENITA DEL PERONE (HEMIMELIA PERONEA PARAAXIL)

La deficiencia congénita del peroné no es una malformación aislada sino parte de diversas displasias de toda la extremidad pélvica. La deficiencia mencionada va desde la ausencia parcial, hasta la completa. En 75% de los pacientes coexisten con otras anormalidades congénitas del fémur. La tibia casi siempre está acortada, y en la aplasia completa del peroné a menudo está encurvada en sentido anterointerno. Además, hay otras malformaciones como la articulación tibioastragalina en enartrosis, coalición tarsiana, deformidad del antepié en equinovalgo y ausencia de los rayos laterales del pie.

El peroné está ausente con frecuencia mayor que cualquier otro hueso largo, y le siguen en ese orden radio, fémur, tibia, cúbito y húmero.[18] Se desconoce la incidencia exacta de hemimelia peronea paraaxil y es una anomalía relativamente rara. Con mayor frecuencia afecta el lado derecho que el izquierdo. A veces, el ataque es bilateral y es más prevalente en niños que en niñas.

Causas

Su patogenia no se ha dilucidado, y la herencia, al parecer, no constituye un factor causal. Sea cual sea la causa primaria, esta aberración de la organogénesis musculosquelética puede surgir antes de la octava semana fetal, conforme se forman el primordio de los miembros en la sexta o séptima semanas de vida embrionaria.[10] Alteraciones mecánicas y metabólicas que causan tales defectos afectan el embrión antes que se formen las yemas de los dedos. En el laboratorio de experimentación se ha observado que elementos teratógenos, como radiación, inyección de insulina o deficiencias alimentarias, han generado ausencia congénita del peroné y otras anormalidades.[8] Middleton en 1934 propuso la teoría de que la ausencia del peroné es un defecto secundario a una lesión primaria de los músculos que no maduran ni crecen en longitud.[48] El acortamiento de los músculos peroneo y tríceps sural impone cargas excesivas a la tibia y al pie, y produce arqueamiento de la pierna y deformidad del pie en equinovalgo.[67]

Clasificación

Achterman y Kalamchi elaboraron una clasificación anatómica para diferenciar entre la hipoplasia mínima del peroné, de la aplasia completa. En el tipo I, hay ausencia parcial o completa de dicho hueso. El tipo mencionado se subdivide en dos formas: en el tipo IA está todo el peroné pero es corto y pequeño; la epífisis proximal está en sentido distal a la fisis superior de la tibia, y la fisis peronea distal está en sentido proximal a la línea de la articula-

ción tibiotarsiana (fig. 2-272, *A*). En el tipo IB, que es la forma más grave, hay ausencia parcial del 30 al 50% de la porción superior, y en sentido distal está presente la epífisis inferior pero está elevada y no apoya el tobillo (fig. 2-272, *B*). En el tipo II, falta todo el peroné o se observa solamente algún vestigio fibrocartilaginoso o fibroso distal (fig. 2-272, *C*).[2]

Coventry y Johnson subdividieron la deficiencia congénita del peroné en tres tipos principales, con base en la gravedad progresiva de la deformidad y el pronóstico. En el *tipo I* hay afectación solamente de un miembro y el grado de deficiencia va desde acortamiento del peroné hasta la ausencia parcial de su tercio o mitad superiores. El acortamiento de la tibia y la desigualdad de longitud de las extremidades inferiores suelen ser mínimas, y no hay otras anomalías en el pie. El pronóstico es satisfactorio. Como señalamos, en el *tipo II* la afección es unilateral, la deficiencia peronea es completa, con ausencia de todo el hueso, aunque a veces en sentido distal queda sólo un vestigio. Se observa displasia intensa de todo el miembro inferior. Su acortamiento es notable, y es de 5 a 7 cm en la niñez y 12 a 15 cm en la vida adulta. La tibia está curvada o angulada en sentido anteromedial y hay malformación del pie. El pronóstico es muy insatisfactorio en cuanto al aspecto y la función (fig. 2-273). El *tipo III* es la malformación más intensa y conlleva al peor pronóstico. La afección puede ser bilateral, o la deformidad puede surgir junto con otras malformaciones congénitas graves como ausencia parcial o completa de miembros superiores, deficiencia femoral proximal focal y ausencia parcial o completa de la tibia y el pie contralaterales.[18]

Diagnóstico

El miembro afectado es anormalmente corto y su circunferencia disminuye en grado variable, según el tipo e intensidad de la deficiencia femoral. Los segmentos tibial y femoral son cortos, y se observa la mayor disminución de la longitud de la tibia. Por lo regular el acortamiento tibial aumenta conforme lo hace la deficiencia peronea.

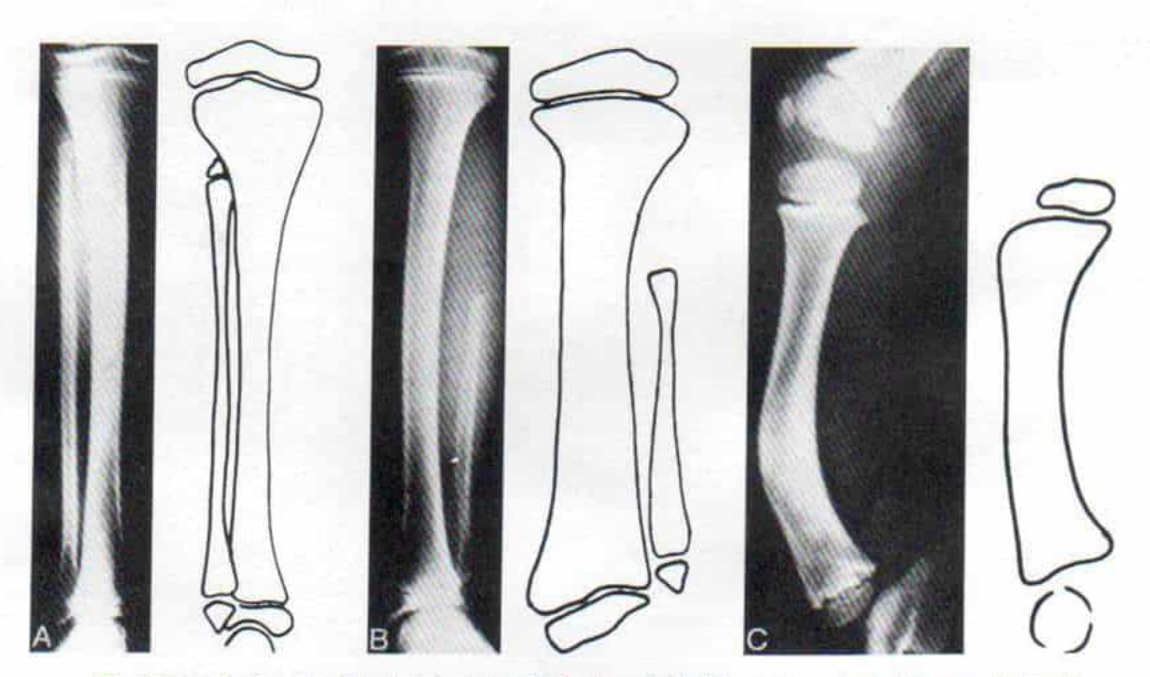


Fig. 2-272. Clasificación de la deficiencia longitudinal congénita del peroné, según Achterman y Kalamchi.

A, en el tipo IA el peroné es hipoplásico. La epífisis proximal del peroné está en sentido distal a la fisis tibial superior y la fisis peroneadistal está por arriba de la cúpula del astrágalo. **B**, en el tipo IB se advierte ausencia parcial del tercio superior del peroné. El extremo inferior del peroné existe pero está elevado y no apoya al tobillo. **C**, tipo II. Falta todo el peroné. (Con autorización de Achterman, C., and Kalamchi, A.: Congenital deficiency of the fibula. J. Bone Joint Surg., *61-B*:133, 1979.)

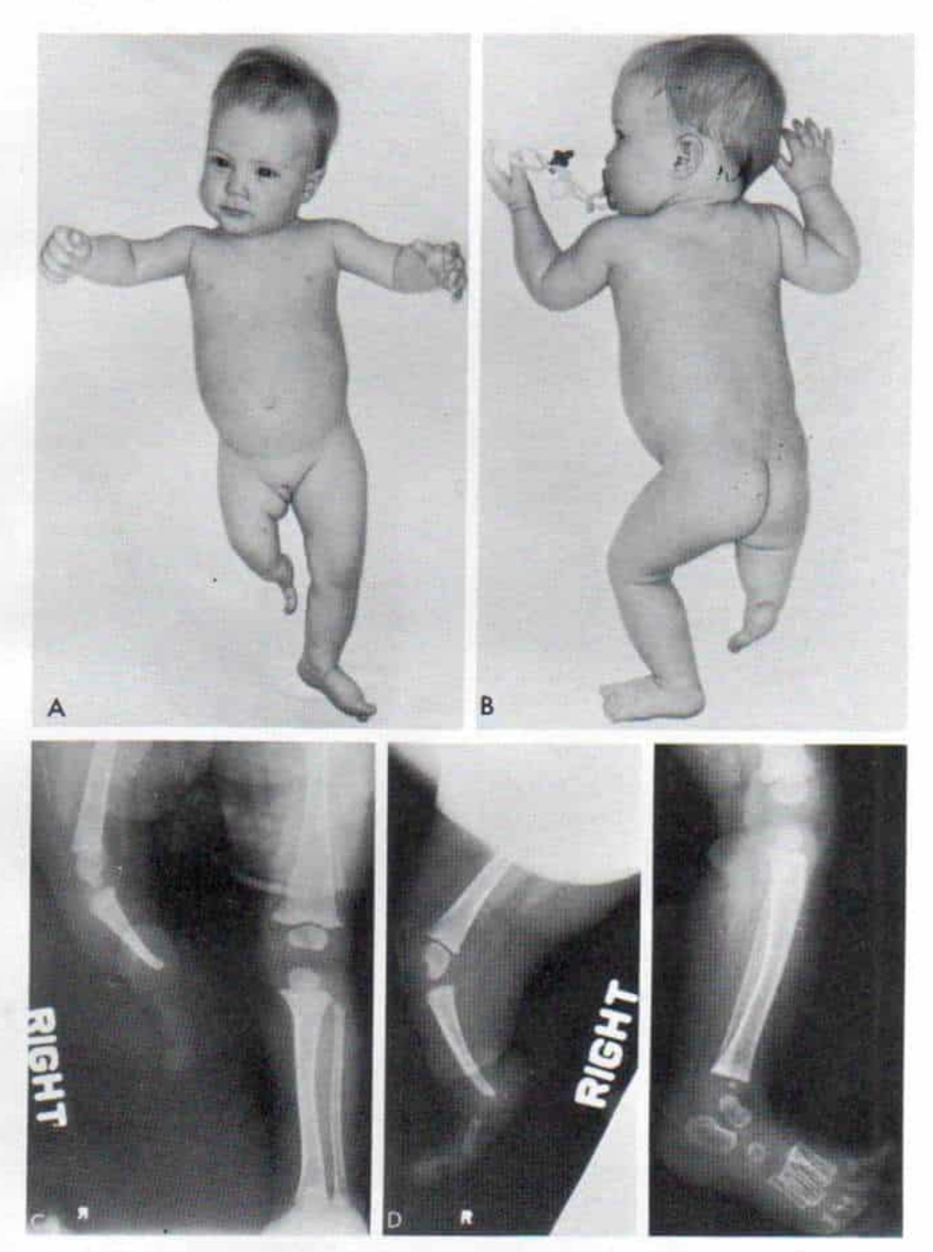


Fig. 2-273. *Ausencia congénita del peroné con ausencia de los cuatro rayos laterales del pie e hipoplasia notable de la tibia.*

Adviértase que el pie no es funcional, y que es muy grande la desigualdad entre uno y otro miembros. En estos casos se conserva el pie como una forma de alargar el componente infrarrotuliano en una prótesis.

La tibia está angulada o curvada en sentido anteromedial. Por lo regular se advierte una depresión cutánea en la punta de la curva, sobre la cara anterior de la tibia. Las características mencionadas aparecen de modo particular en la deficiencia tipo II (Achterman y Kalamchi, Coventry y Johnson). Sin embargo, a veces se observan en miembros tipo I.[2,18] En la ausencia completa del peroné, un vestigio fibrocartilaginoso o fibroso de hueso va desde el extremo superior de la tibia hasta el calcáneo, y esta banda a tensión ejerce una fuerza compresiva que deforma la tibia y desplaza la mitad posterior del pie en posición de equinovalgo.

En el tipo II, a nivel del tarso no se palpa el maleolo externo, en tanto que en el tipo I el extremo distal del peroné está en posición alta y llega al tarso, pero no brinda apoyo lateral adecuado a la articulación. La epífisis tibial distal puede mostrar displasia lateral. La articulación tibioastragalina por lo común es estable en el tipo I, pero en el tipo II por lo común se advierten grados variables de inestabilidad y subluxación lateral de las articulaciones tibiotarsianas. El ligamento deltoide puede estar interpuesto entre las carillas articulares del maleolo interno y el astrágalo, e impedir la recolocación anatómica del astrágalo, bajo la tibia.[58]

El pie, especialmente en el tipo II, suele estar en posición equinovalga por contractura del tríceps sural, los músculos peroneos y el resto fibroso del peroné; sin embargo, en el tipo I a veces el pie está en posiciones equinovalga, calcaneovalga o equina simple.

La rigidez o restricción de los movimientos de la mitad posterior del pie por lo común se debe a choque ("coalición") de los huesos del tarso. El patrón más frecuente es la fusión del astrágalo con el calcáneo, y le sigue en frecuencia la coalición del astrágalo con el navicular y el calcáneo. A veces surgen coaliciones calcaneocuboidea y calcaneonavicular.

A menudo se observa ausencia de los rayos laterales del pie (cuarto y quinto) (fig. 2-274), y en ocasiones, aplasia del hueso cuboide. Hay retardo de la osificación de los huesos del tarso.

La rodilla muestra grados variables de angulación en valgo, y ello se debe a la hipoplasia del cóndilo externo, la falta de apoyo lateral de la rodilla por ausencia o hipoplasia del peroné, y la contractura de tejidos blandos laterales.[65] La inestabilidad anteroposterior de la rodilla es común, por la ausencia de ligamentos cruzados anterior, posterior o de ambos. La rótula es pequeña y está en plano alto y a veces falta. No es raro observar subluxación rotulofemoral lateral recurrente.

El acortamiento congénito del fémur es una anomalía coexistente común (en promedio, 60% de los casos en la serie publicada por Achterman y Kalamchi). Otros trastornos que a veces acompañan al acortamiento son coxa vara y deficiencia femoral proximal focal.

Entre las anomalías adicionales coexistentes están defectos en el miembro superior, como ausencia de los rayos cubitales; sindactilia y agenesia de todo el miembro superior o de parte de él (fig. 2-275). A veces surgen anomalías de vísceras como corazón o riñones, aunque son muy raras.

En el diagnóstico diferencial, la ausencia congénita de la tibia puede causar un problema, dado que en ambos cuadros el miembro pélvico afectado es corto y atrófico. A pesar de ello, se advierten algunas diferencias definidas en el aspecto a simple vista. En la ausencia congénita de la tibia falta el maleolo interno, todo el pie se desplaza hacia adentro y está en

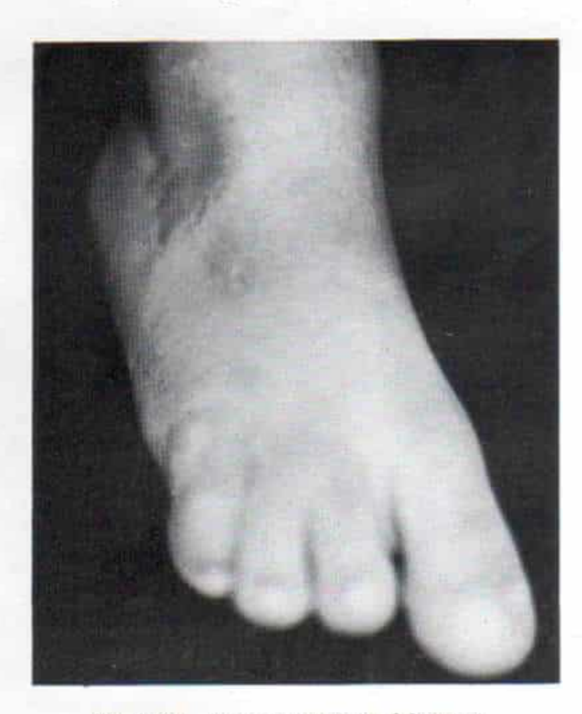
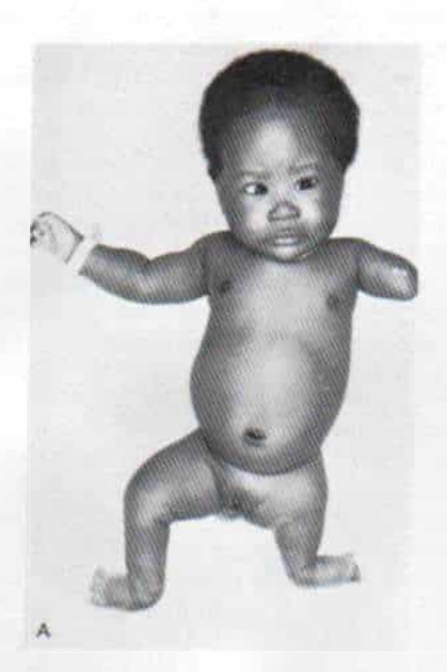


Fig. 2-274. Ausencia congénita del peroné tipo IA.

Es notable la ausencia de los dos rayos laterales del pie y la coalición del astrágalo y el calcáneo.



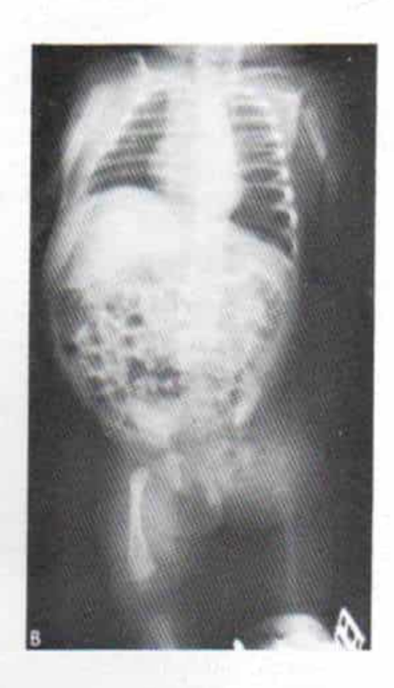




Fig. 2-275. Ausencia congénita del peroné izquierdo, acompañada de otras malformaciones congénitas importantes.

Se observa la ausencia del antebrazo y la mitad distal del brazo en la izquierda, y la deficiencia proximal focal del fémur también en ese lado.

posición de varo, en tanto que en la ausencia congénita del peroné el pie y el tarso están en posición de valgo y no se palpa el maleolo externo. La luxación de la rodilla con la cabeza peronea en posición de cabalgamiento lateral y la falta del arco anterior de la pierna son otros signos que denotan hemimelia tibial paraaxil. En las radiografías, la falta de articulación tibial con el fémur definirá el diagnóstico de ausencia congénita de la tibia.

Otras entidades por considerar en el diagnóstico diferencial incluyen seudoartrosis congénita de la tibia, acortamiento del miembro inferior con ausencia del peroné, y angulación posterointerna congénita de la tibia.

Tratamiento

Las metas del tratamiento son igualar la longitud de los dos miembros pélvicos y contar con el pie funcional para la bipediación. Por tal motivo, el tipo de tratamiento depende de la magnitud de la discrepancia de los miembros inferiores en la etapa de madurez ósea, y la gravedad de la malformación del pie y el tarso.

Es de máxima importancia prever el acortamiento posible que ocurrirá en la maduración esquelética. La diferencia relativa de longitud entre los miembros inferiores no cambia durante toda la fase de crecimiento, y Ring la demostró en el caso de acortamiento congénito de fémur, y Hootnick y colaboradores, Moseley, y Westin y colaboradores[34] la demostraron en el caso de acortamiento congénito de las tibias.[34,49,54,65] En la deficiencia congénita del peroné suele haber acortamiento de tibia y fémur, razón por la cual es esencial incluir al fémur en el cálculo. La diferencia final se calcula de este modo: en primer lugar, el operador mide la longitud de tibia y fémur normales y anormales en las radiografías. En segundo lugar, calcula las diferencias porcentuales entre fémur y tibia normales y anormales. En tercer lugar, con base en las tablas de Anderson, Green y Messner, calcula la longitud del fémur y la tibia normales, en la etapa de maduración esquelética. En cuarto lugar, reduce el porcentaje inicial de deficiencia de la longitud normal de fémur y tibia, para calcular la longitud del fémur y la tibia cortos. En quinto lugar, calcula el acortamiento total en la madurez ósea al reducir la longitud calculada del miembro anormal corto, de la del miembro normal largo. Presentamos un ejemplo para ilustrar el método de cálculo del acortamiento final que se observará en la madurez esquelética. El paciente es un niño de tres años con deficiencia congénita completa de tipo II del peroné izquierdo. En las ortorradiografías, el fémur derecho mide 21 cm y el izquierdo, 19 cm. La longitud del fémur acortado en porcentaje de lo normal es de 90%. La tibia derecha mide 17 cm y la izquierda 14 cm. La longitud de la tibia corta en porcentaje de lo normal es de 82%. La longitud de fémur y tibia normales se expresa en promedio. En la madurez esquelética se calcula que la longitud del fémur derecho normal será de 47 cm, y la de la tibia derecha normal, 37 cm. Al deducir la deficiencia porcentual inicial de la longitud normal de fémur y tibia, es posible calcular la longitud del fémur corto en la madurez esquelética y será de 40.3 cm y la de la tibia corta con un 30.3 cm. Por todo lo señalado, el acortamiento calculado en la etapa de madurez esquelética es de 6.7 cm en el fémur (47 — 40.3 = 6.7 cm) y de 6.7 cm en la tibia (37.0 — 30.3 = 6.7 cm), o un acortamiento total de 13.4 cm.

En términos generales, el grado de acortamiento tibial es mayor conforme se agrava la deficiencia peronea, y guarda relación directa con la conservación del pie (conforme aumenta el número de rayos laterales faltantes, mayor será el acortamiento tibial). Además, la angulación o arqueamiento tibial anterior (cifosis) denota un mal pronóstico en cuanto a la longitud de la tibia. En la deficiencia congénita del peroné el acortamiento del fémur suele acompañarse de acortamiento de la tibia, pero al parecer no existe correlación alguna entre los dos segmentos.

Los factores que siguen en importancia en lo que toca al plan de tratamiento por seguir, son la deformidad y la alineación defectuosa del pie y el tarso. ¿El cirujano puede conseguir que el pie que apoya peso sea estable y funcional? El tarso tiende a mostrar subluxación en postura de valgo, por la ausencia del maleolo externo y la falta del apoyo ligamentoso lateral. El pie por lo común está en posición de equinovalgo, por las fuerzas deformantes de peroneos, tríceps sural contraídos y los restos fibrosos del peroné. En algunos casos, la articulación tibiotarsiana en enartrosis, que es otra anomalía concomitante, puede limitar la flexión plantar del pie. La ausencia de rayos laterales y el choque o ausencia de algunos de los huesos tarsianos, puede dificultar todavía

más los intentos de contar con el pie funcional plantígrado. Es importante valorar con cuidado la potencia muscular y el control motor del pie y el tarso.

Otro factor por considerar es el efecto psicológico y los aspectos sociales de múltiples técnicas quirúrgicas y hospitalizaciones repetidas. También algunos padres a veces no aceptan que se elimine el pie, desde edad muy temprana.

El tratamiento de la hipoplasia o la ausencia parcial del peroné (tipo I) es relativamente sencillo. Es adecuado asumir una actitud conservadora. Si la diferencia de longitud de los miembros pélvicos excede de 2 cm y hay descompensación de la columna, se usa un zapato con elevación en el lado afectado. Se vigila la diferencia en el crecimiento de los miembros inferiores, y en la edad adecuada se practica epifisiodesis en el miembro contralateral más largo, para igualar la longitud de ambos. La alineación del pie y el tarso se conserva por ejercicios de estiramiento pasivo e inmovilización por la noche, si es necesario. En el caso de acortamiento congénito del peroné con deformidad progresiva del tarso en valgo, puede convenir el alargamiento diafisario del peroné por medio de la técnica de Wagner (que se describe en la sección de alargamiento de la pierna). Un método más sencillo con menos problemas que el alargamiento peroneo sería la osteotomía de la tibia en varo supramaleolar, para corregir la deformidad en valgo del tarso.

La ausencia completa del peroné (tipo II de Achterman y Kalamchi) impone problemas difíciles de superar en el tratamiento, como son la inestabilidad del tarso, el pie deforme y la notable desigualdad de longitud de los miembros.

La amputación de Syme está indicada como el tratamiento más conveniente si la deformidad del pie es tan grave que probablemente no se obtengan buenos resultados con técnicas quirúrgicas para hacer que el pie sea plantígrado y funcional, y haya reducción satisfactoria de él debajo de la tibia y persista en tal posición. Otra indicación sería la desigualdad notable de la longitud de los miembros (fig. 2-276). Hay diferencia de criterios en cuanto a la magnitud de tal desigualdad. Westin y colaboradores recomiendan la amputación cuando la diferencia de longitud de los miembros inferiores es de 7.5 cm o más, real o calculada para la fecha en que se alcanza la madurez esquelética.[65] Hootnick, Boyd, Fixsen y Lloyd-Roberts recomienda la amputación de Syme cuando la desigualdad global de la longitud de los miembros está entre 3.5 y 5 cm al año de edad, porque el acortamiento definitivo que se advierta en la etapa de madurez esquelética estará en límites de 10 a 12.5 cm.[34] Piensan que es imposible resolver la diferencia de tal magnitud por medio del acortamiento del lado normal, dentro de límites aceptables. En su experiencia, el alargamiento tibial ha sido muy difícil de practicar porque surge un retraso en la unión ósea, la necesidad de repetir los injertos óseos, y grados variables de pérdida funcional.

Con el alargamiento del miembro corto y el acortamiento del miembro largo puede lograrse una diferencia final de 5 cm, pero a menudo el pie está deforme y rígido y requiere de un zapato alto especial a menudo antiestético. En conclusión, Hootnick, Boyd, Fixsen y Lloyd-Roberts recomiendan que si el acortamiento calculado es: 1) menor de 8.7 cm, conviene el tratamiento conservador; 2) si está entre 8.7 y 15 cm, está indicada la amputación, y 3) si excede de 15 cm, es mejor conservar el pie porque brinda alguna ventaja como medio de alargamiento del componente infrarrotuliano, a condición de que pueda colocarse en posición de equino completa sin deformidad en valgo. Si no es posible corregir quirúrgicamente la angulación en valgo, es preferible la amputación, porque en estos casos es difícil y lenta la adaptación de la prótesis.[34]

Pappas, Hanawalt y Anderson recomiendan la amputación temprana de Syme si la diferencia de longitud de los miembros es de 4 cm o más al año de edad y el pie muestra deformidad tan grave que es imposible tratarlo con enyesados o con cirugía de tejidos blandos para llevarlo debajo de la tibia en alineación satisfactoria. Sin embargo, si la diferencia es de 4 cm o menos al año de edad y es probable que con técnicas quirúrgicas pueda conseguirse que el pie y el tarso sean plantígrados, se practica la cirugía reconstructiva temprana.[51] Tachdjian piensa que los métodos actuales de alargamiento femoral y tibial han abierto nuevas perspectivas. Si la desigualdad calculada de los miembros en la fecha de madurez esquelética es menor de 12.5 cm y el pie es funcional y plantígrado o es posible reformar el pie en esa forma por medio de medidas quirúrgicas apropiadas, se conserva el pie y se alargan el fémur y la tibia por las técnicas de Iliza-

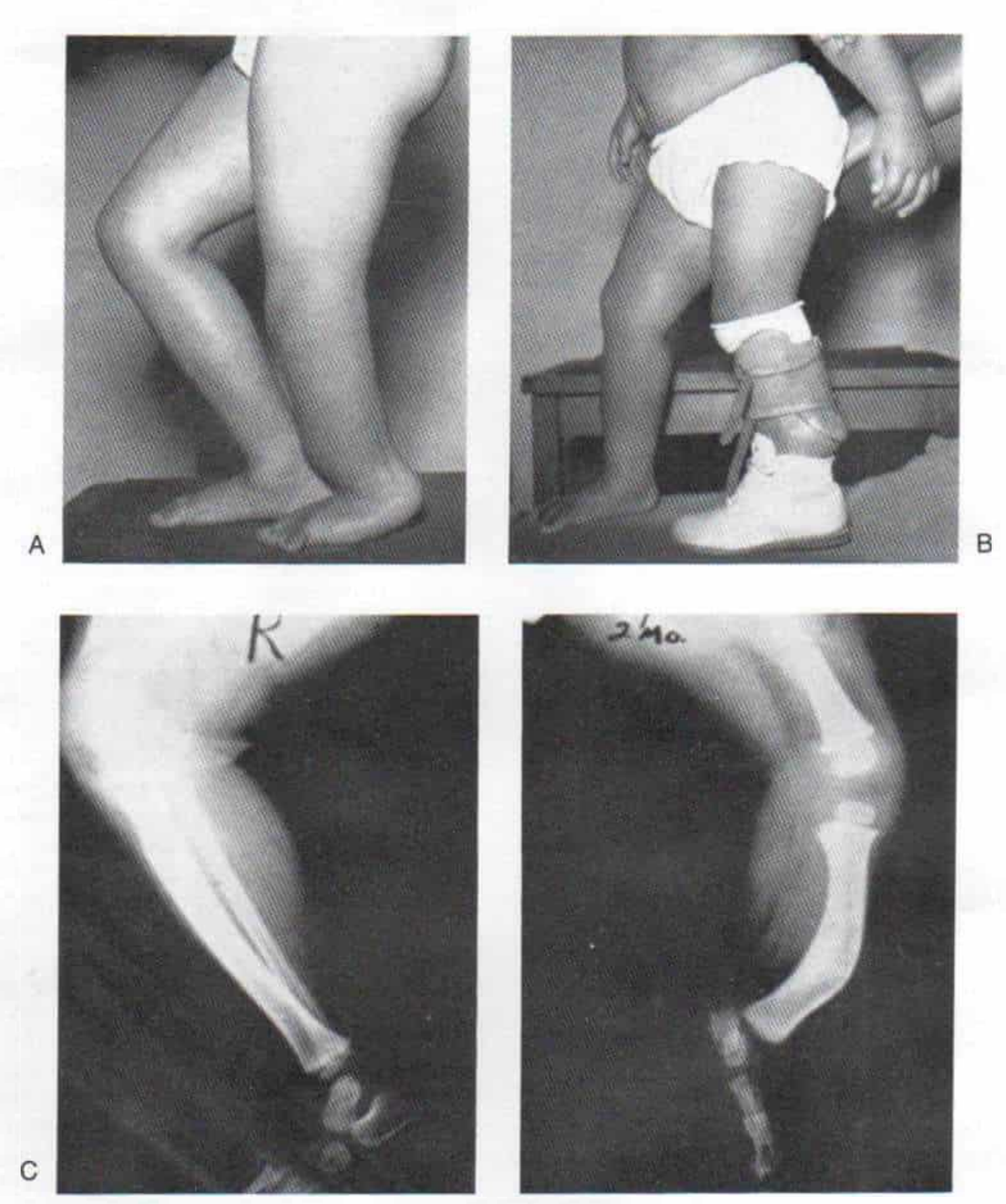
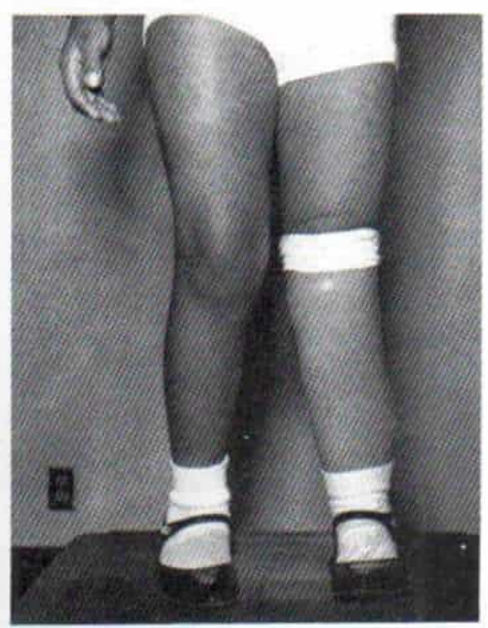


Fig. 2-276. Ausencia congénita tipo II del peroné.

Obsérvese el acortamiento intenso y el arqueamiento anterior de la tibia (cifosis).

D E

Fig. 2-276 (continuación). Ausencia congénita tipo II del peroné.

rov, DeBastiani o Wagner (descritas en la sección de desigualdad de longitud de miembros). En otras palabras, la indicación para practicar amputación de Syme la constituye el pie rígido con muy grave deformidad, y una desigualdad de longitud de miembros inferiores superior a 12.5 centímetros.

Si se escoge la amputación primaria como método definitivo debe practicarse antes que el niño comience a acudir a la escuela, de preferencia cuando empieza a ponerse de pie y a caminar independientemente. Cuanto más pronto, mejor para él y para la familia. La técnica de la amputación de Syme se describe e ilustra en la lámina 32. La operación debe ser practicada con gran cuidado. En los niños por lo común no constituye un problema la migración del cojincillo del talón y a menudo la piel normal mostrará hipertrofia y permitirá la bipediación sin problema. Sin embargo, la angulación anterior de la tibia tiende a desplazar el colgajo del talón en sentido posterior, lejos del área de bipediación. Si es moderada la cifosis tibial, es mejor asegurar el colgajo del talón a la tibia por medio de alambre de Kirschner; en la cifosis tibial intensa puede estar indicada la corrección de la angulación anterior de la tibia por osteotomía y se practica en el momento de la amputación y se fijan con el mismo alambre de Kirschner el colgajo del talón y la osteotomía tibial. La ablación de la apófisis cartilaginosa del calcáneo debe ser completa. No se recomienda conservar una tira de apófisis cartilaginosa y fijarla a la porción distal de la tibia para impedir la migración del "cojincillo" del talón, pues el fragmento comentado se osificará y formará un huecesillo doloroso que obligará a su extirpación.

Con la amputación de Syme el muñón en que se apoya peso puede servir para caminar, con la ayuda de una prótesis o sin ella.[31,32,42,43,51,65] Permite una mejor propiocepción en la marcha. Rara vez en los niños se necesita revisión en la amputación mencionada. La conservación del tejido normal del talón más allá de la porción distal de la tibia logra un "cojincillo" excelente para adaptar la prótesis y para que existan mecanismos biológicos de retroalimentación que permita crecer a la piel del talón y el muñón, con la fisis distal tibial intacta. Si la amputación mencionada se practica a temprana edad, no se forma una gran masa en el extremo del muñón; al parecer la epífisis tibial distal no es estimulada para agrandarse en ausencia de la articulación tibiotarsiana.[23,51,65]

Si se intenta conservar el pie, debe mostrar alineación anatómica debajo del extremo distal de la tibia. Por lo común está en posición

El texto continúa en la página 683

Amputación de Syme

Con la amputación de Syme se busca producir un muñón terminal satisfactorio. Las incisiones cutáneas son de suma importancia. Se utiliza un colgajo único posterior del talón. El "cojincillo" del talón resiste la presión de la fuerza estática del peso corporal, porque posee tejido adiposo elástico especializado y comprende tabiques densos de tejido fibroelástico que delimitan espacios llenos de grasa. Cada lóculo de grasa está separado y aislado de los vecinos. Es importante conservar este tejido subcutáneo especializado cuando se hagan las incisiones para la amputación.

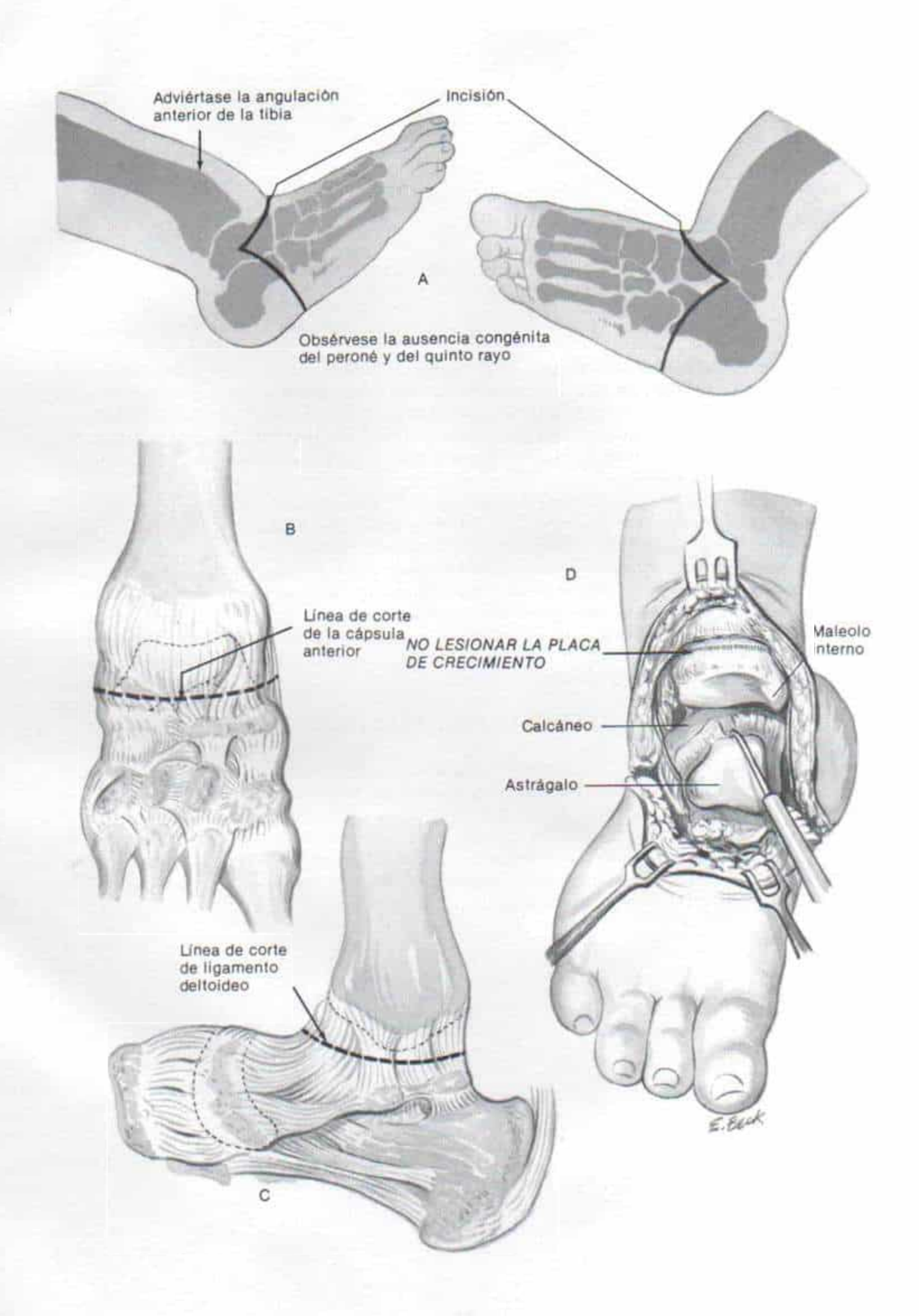
TECNICA OPERATORIA

A, *incisiones cutáneas*. Se hace una *incisión dorsal* para descubrir la articulación tibioastragalina; va desde el extremo inferior del maleolo externo, pasa por la cara anterior de la articulación mencionada a nivel del extremo distal de la tiba, y termina a 1.5 cm en sentido distal a la punta del maleolo interno. La *incisión plantar* se lleva en sentido vertical hacia abajo, en forma perpendicular a la planta del pie, y pasa por la cara plantar del pie para unir las articulaciones dorsales interna y externa.

B y **C**, el operador secciona en forma correspondiente a la incisión cutánea el tejido subcutáneo del frente y lados del tobillo. Las venas subcutáneas se pinzan y coagulan y se seccionan con un bisturí los nervios sensitivos. Los tendones de los músculos tibial anterior, extensor largo del primer dedo, peroneo lateral y tibial posterior se llevan hacia abajo y cortan para retraerlos en sentido proximal. El operador aísla, liga y secciona los vasos tibiales anteriores. Se secciona la cápsula de la articulación tibioastragalina en sentido anterior, interno y externo.

D, el pie se manipula en flexión plantar intensa y se corta la porción posterior del ligamento deltoideo. Se coloca un gancho para huesos en la porción posterior de la cúpula del astrágalo y se lleva la porción posterior del pie a la posición de equino extrema. Con un cuchillo largo se corta la cápsula posterior de la articulación tibioastragalina.

Lámina 32. Amputación de Syme



Amputación de Syme (continuación)

E, el operador identifica y corta el tendón de Aquiles en su punto de inserción en la porción posterior del calcáneo.

F, en siguiente lugar coloca un gancho para huesos en la porción posterior del calcáneo, y lleva al talón en flexión plantar. Con un elevador perióstico, diseca el calcáneo en plano subperióstico, separa todo el tarso y deja en la porción posterior el colgajo del talón. Es importante que la ablación de la apófisis cartilaginosa del calcáneo sea completa. No conviene dejar "rebanadas" de cartílago, porque se pueden osificar y formar huecesillos dolorosos que obliguen a su extirpación.

G, el extremo distal de la tibia se descubre al separar hacia atrás el colgajo del talón. Se identifica la lámina de crecimiento de la porción distal de la tibia. Es importante tener cuidado en no lesionarla. Después se corta el extremo articular de la tibia en forma perpendicular a la línea de bipediación. La superficie extirpada de la tibia debe estar paralela al suelo cuando el individuo esté de pie. Se seccionan con bisturí los nervios plantares interno y externo. Se aíslan los vasos tibiales posteriores, se ligan y cortan.

H, se quita todo músculo del colgajo de talón. Se quita el torniquete, y después de hemostasia completa se cierra la incisión en la forma corriente sobre dos catéteres Hemovac para aspiración. Se aplica un apósito por compresión.

ATENCION POSOPERATORIA

Las complicaciones en el posoperatorio inmediato son hematoma en el muñón y equimosis en el colgajo cutáneo. La hemostasia y la aspiración cerrada permitirán eliminar estos problemas. A veces se esfacela el colgajo plantar y obliga a colocar un injerto de piel.

En término de seis a ocho semanas es importante adaptar una prótesis definitiva, con soporte terminal y que posea una pared interna flexible para suspensión de un tipo de receptáculo de apoyo al tendón rotuliano. Por lo común se necesita una nueva prótesis cada año y medio a dos años en el niño en crecimiento.

Lámina 32. Amputación de Syme

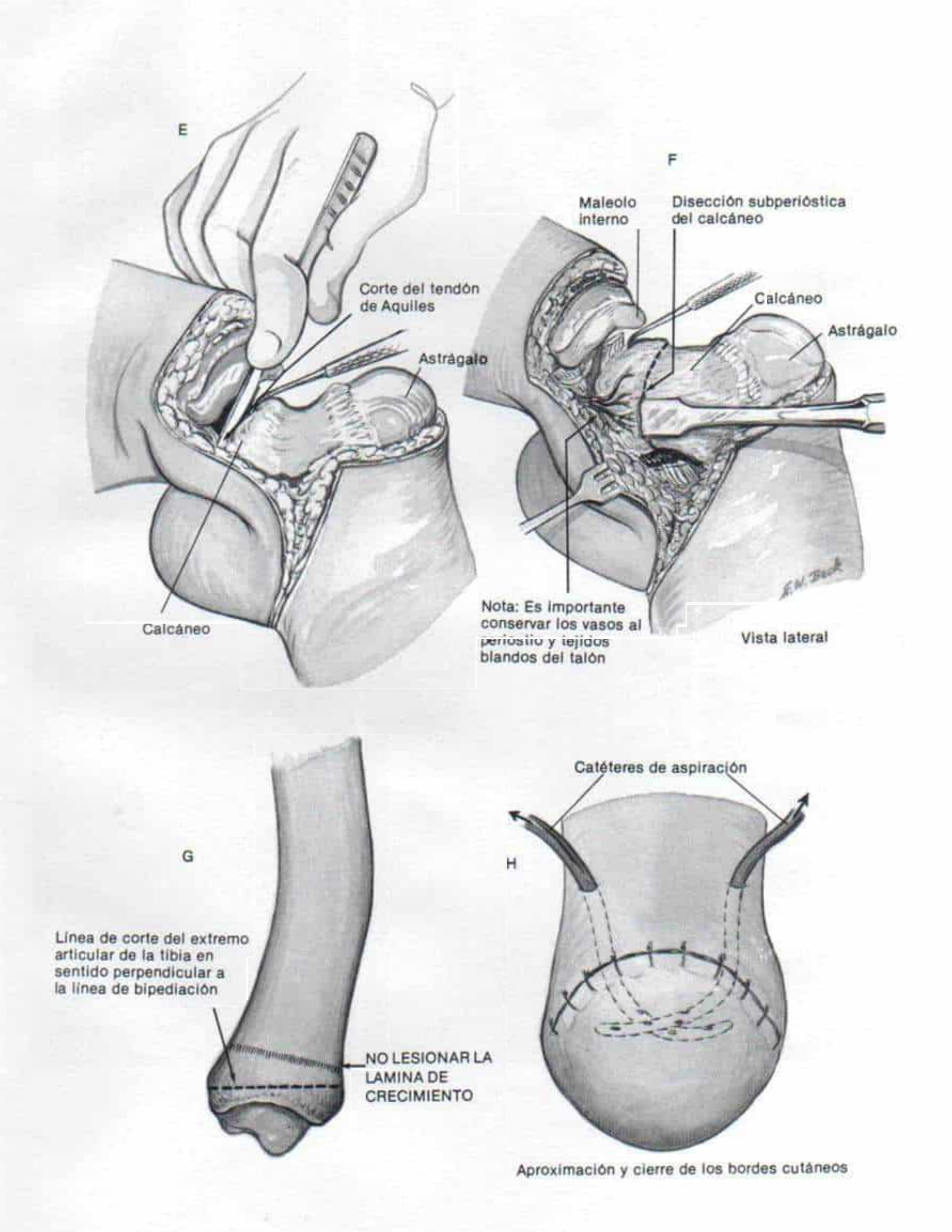




Fig. 2-277. Ausencia congénita del peroné en el lado izquierdo.

A a E, radiografías en el preoperatorio.

de equinovalgo con grados variables de subluxación lateral en el tarso. En el neonato y el lactante de corta edad, los tejidos blandos contraídos se elongan por estiramiento pasivo repetido y retención en un enyesado suprarrotuliano. Cuando se logra alineación satisfactoria del pie y el tarso, se conserva durante la noche por medio de una férula. Cuando el niño tiene seis a 12 meses de edad se eliminan por completo los restos fibrosos o cartilaginosos del peroné. Esta banda tensa que va desde el calcáneo ejerce una fuerza compresiva y lleva el retropié a la eversión, razón por la cual hay que extirparla. El ligamento lateral del tobillo se alarga por una plastia en Z. Se alargan en forma fraccionada en sus uniones musculotendinosas, los peroneos largo y corto. La deformidad en equino se corrige por técnica de deslizamiento o alargamiento en Z del tendón de Aquiles, y capsulotomía de las articulaciones tibioastragalina y astragalocalcánea (si no está fusionada la articulación astragalocalcánea). Se elimina por completo el tabique intermuscular lateral y la aponeurosis profunda que rodea a los músculos. Si en lo futuro se piensa practicar el alargamiento tibial, habrá que liberar y eliminar todos los tejidos blandos contraídos que comprimen proximalmente al nervio ciático poplíteo externo. Esta liberación de tejidos debe ser muy meticulosa para evitar que surja compresión de dicho nervio y parálisis de los músculos que inerva.

A veces el ligamento deltoideo queda atrapado entre las carillas articulares del maleolo interno y el astrágalo, e impide la recolocación anatómica de este último debajo de la tibia. En dichos casos se hace una incisión medial separada, para desalojar el ligamento deltoideo.[51,59]

Después de reducción del pie y confirmación por radiografía, se coloca un clavo de Steinmann en el calcáneo y se introduce en sentido proximal en el astrágalo a través de la articulación tibioastragalina y de ahí a la tibia. Es esencial mantener las reducciones anatómicas de la articulación mencionada, por medio de fijación interna. La recolocación del pie se conserva por medio de un enyesado suprarrotuliano por un lapso de cuatro a seis semanas. Más tarde se utilizan dispositivos de inmovilización por la noche, para conservar el pie en posición neutra. Los ejercicios activos se practican para reforzar los músculos, y los pasivos conservarán el arco de movimiento de la articulación tibioastragalina. La meta es que el pie asuma la postura plantígrada y sea funcional.

Serafin, con arreglo a las sugerencias de Gruca, creó una operación reconstructiva para mantener el pie alineado en el eje longitudinal de la tibia.[28,57] Las metas de la operación son crear un maleolo externo que contenga lámina de crecimiento viable que crezca junto con la fisis tibial inferior, estabilizar la articulación tibioastragalina y evitar la subluxación lateral y la deformidad del pie en valgo, por la reconstrucción de la articulación mencionada, para que asuma una forma de "tenedor", y conservar el movimiento de la articulación antes señalada.

La técnica quirúrgica es la siguiente: el cirujano hace una incisión longitudinal que comience en un punto a 7 cm por arriba de la articulación tibioastragalina, y que se extienda hasta el cuello del astrágalo. Secciona en forma correspondiente a la incisión cutánea, el tejido subcutáneo y la aponeurosis profunda. Separa hacia adentro, junto con el paquete neurovascular correspondiente, los tendones de los extensores largo de los dedos y del primer dedo del pie. Hace una incisión vertical en el periostio y la cápsula de la articulación tibioastragalina entre el tercio externo y los dos tercios internos de la tibia. Es importante no tocar el periostio de la superficie lateral y posterolateral de la tibia. El despegamiento perióstico debe ser mínimo. En siguiente término, con una sierra eléctrica oscilatoria corta la tibia en forma oblicua en el plano vertical, sección que comienza en un punto entre los tercios externo y medio de la superficie articular inferior de la epífisis tibial distal y que se extiende de manera oblicua hacia arriba y adentro en un tramo de unos 7 cm (fig. 2-278, *A*). El fragmento tibial interno se moviliza y desplaza hacia arriba y adentro, en un tramo de 1.5 cm. El hueco entre los fragmentos por arriba de la fisis se tapona con hueso esponjoso y cortical obtenido de la metáfisis tibial superior o del iliaco (fig. 2-278, *B*). Tachdjian llena el espacio en el sitio de la placa de crecimiento, con tejido adiposo obtenido de los glúteos después de la técnica de Langenskiöld. Los fragmentos tibiales son fijados con dos tornillos posicionales (fig. 2-278, *C*). La incisión se cierra y se aplica un enyesado suprarrotuliano. El enyesado es bivalvo y se practican ejercicios en el arco de movimiento. No se permite la bipediación en los miembros inferiores hasta que haya habido cicatrización completa

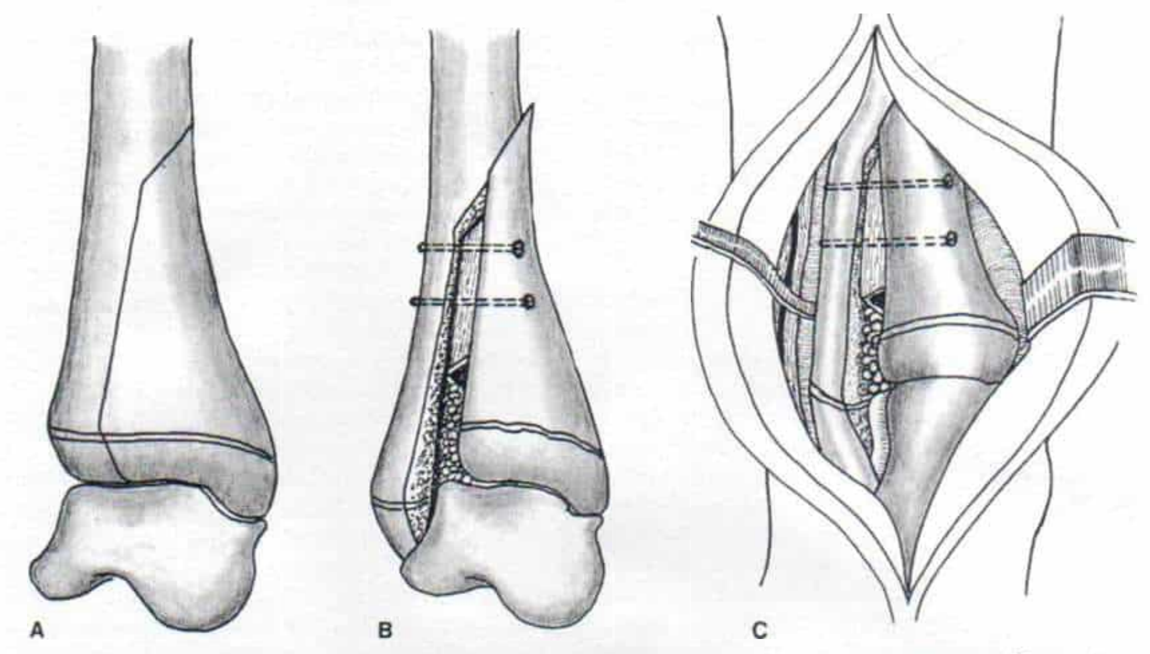


Fig. 2-278. Operación de bifurcación de Gruca del extremo inferior de la tibia en la ausencia congénita del peroné.

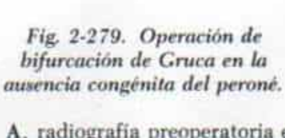
A, línea de osteotomía. **B**, movilización y desplazamiento del fragmento interno, hacia arriba y hacia adentro, en un tramo de 1.5 cm. Adviértase el injerto del hueso esponjoso y cortical entre los dos fragmentos por arriba de la fisis, e interposición de grasa en esta última. **C**, los dos fragmentos son penetrados con seguridad por medio de dos tornillos posicionales.

de la osteotomía, lo cual requiere el paso de unas ocho semanas. El corte lineal neto de la fisis tibial inferior no altera el crecimiento, y la grasa interpuesta impide que se forme algún puente óseo a través de la fisis. Al conservar los puntos de fijación de los tejidos blandos, el cirujano evita disminuir el riego sanguíneo y la viabilidad de los dos fragmentos tibiales. El retropié se desplaza hacia adentro en relación con el eje longitudinal de la tibia, y así se corrige la deformidad del talón en valgo.

Serafin señaló los resultados en tres niños de cuatro, ocho y ocho años de edad, tratados con la operación de Gruca por bifurcación (fig. 2-279). La vigilancia ha abarcado un lapso de 17 y 27 meses. En su experiencia, la operación de Gruca produjo un nuevo maleolo externo con una epífisis que creció con el mismo ritmo que el resto de la epífisis tibial, y no alteró la rapidez de crecimiento de la fisis de ese hueso, evitó que reapareciera la deformidad, y conservó la movilidad de la articulación tibioastragalina. Recomendó practicar la operación en niños de dos a siete años de edad, para que así hubiera la mayor oportunidad de desarrollo normal del miembro. Serafin pensó que esta operación puede hacerse de manera simultánea con la liberación de tejidos blandos y la reducción de la subluxación de la articulación tibioastragalina.[57] Peter Williams, de Melbourne, Australia, ha practicado la operación que comentamos, y ha obtenido resultados muy satisfactorios.

Bibliografía

1. Acker, R. B.: Congenital absence of the femur and fibula. Report of two cases. Clin. Orthop., *15*:203, 1959.
2. Achterman, C., and Kalamchi, A.: Congenital absence of the fibula. J. Bone Joint Surg., *61-B*:132, 1979.
3. Aitken, G. T.: Amputation as a treatment for certain lower-extremity congenital abnormalities. J. Bone Joint Surg., *41-A*:1267, 1959.
4. Aitken, G. T.: Congenital short femur with fibular hemimelia. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1306, 1974.
5. Amstutz, H. C.: Natural history and treatment of congenital absence of the fibula. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1349, 1972.
6. Arnold, W. D.: Congenital absence of the fibula. Clin. Orthop., *14*:20, 1959.
7. Badgley, C. E., O'Connor, S. J., and Kudner, D. F.: Congenital kyphoscoliotic tibia. J. Bone Joint Surg., *34-A*:349, 1952.
8. Bagg, H. J.: Disturbances in mammalian development produced by radium emanation. Am. J. Anat., *30*:133, 1922.



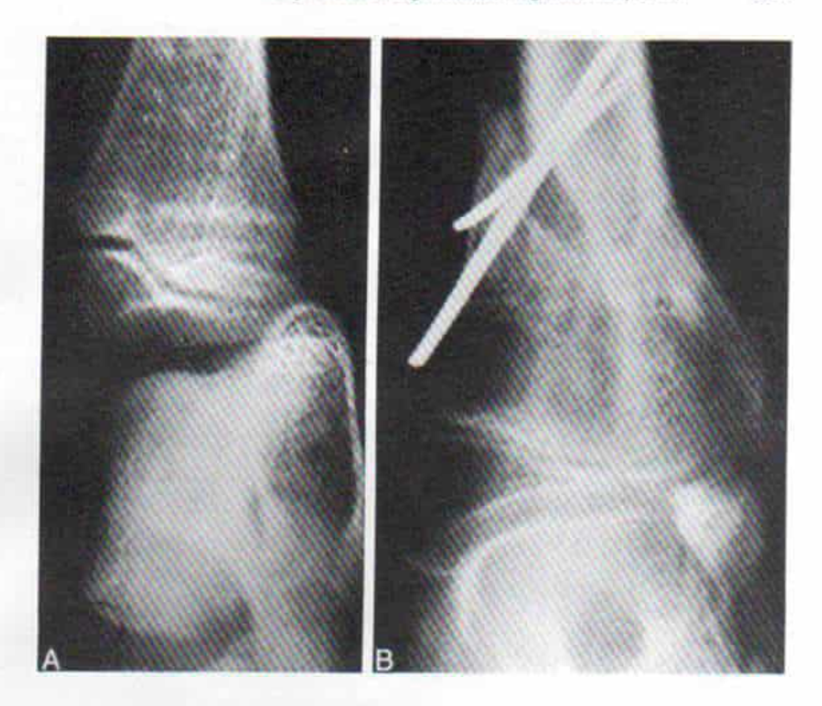


Fig. 2-279. Operación de bifurcación de Gruca en la ausencia congénita del peroné.

A, radiografía preoperatoria en un niño de ocho años de edad. **B**, radiografía posoperatoria un año más tarde. Es notable la posición satisfactoria del astrágalo y el pie, y la conservación de la fisis. (Con autorización de Serafin, J.: A new operation for congenital absence of the fibula. J. Bone Joint Surg., *49-B*:59, 1967.)

9. Bannister, P.: Congenital malformations: Preliminary report of an investigation of reduction of deformities of the limbs, triggered by a pilot surveillance system. Can. Med. Assoc. J., *103*:466, 1970.
10. Bardeen, C. R., and Lewis, W. H.: Development of the limbs, body-wall, and back in man. Am. J. Anat., *1*:1, 1901.
11. Bensahel, H., and Baum, C.: Aplasie congénitale du perone. Ann. Chir. Infant., *15*:103, 1974.
12. Blockey, N. J.: Observations on the fate of fibular transplants for congenital absence of the radius. J. Bone Joint Surg., *49-B*:762, 1967.
13. Bohne, W. H. O., and Root, L.: Hypoplasia of the fibula. Clin. Orthop., *125*:107, 1975.
14. Bose, K.: Congenital diastasis of the inferior tibiofibular joint. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *58-A*:886, 1976.
15. Boyd, H. B.: Amputation of the foot with calcaneotibial arthrodesis. J. Bone Joint Surg., *21*:997, 1939.
16. Clark, M. W.: Autosomal dominant inheritance of tibial meromelia. Report of a kindred. J. Bone Joint Surg., *57-A*:262, 1975.
17. Corner, E. M.: The clinical picture of congenital absence of the fibula. Br. J. Surg., *1*:203, 1913.
18. Coventry, M. B., and Johnson, E. W., Jr.: Congenital absence of the fibula. J. Bone Joint Surg., *34-A*:941, 1952.
19. Davidson, W., and Bohne, W. H. O.: The Syme amputation in children. J. Bone Joint Surg., *57-A*:905, 1975.
20. Dieulafe, R., and Chahuzac, M.: Un cas d'absence partielle congénitale du pérone avec dissection. Bordeaux Chir., *6*:196, 1935.
21. Dubost-Perret, T.: Le Traitment des Absences Congénitales du Pérone et ses Résultats. Lyon, Imprimerie des Beaux-Arts, 1950.
22. Duraiswami, P. K.: Experimental causation of congenital skeletal defects and its significance in orthopedic surgery. J. Bone Joint Surg., *34-B*:646, 1952.
23. Eilert, R. E., and Jayakumar, S. S.: Boyd and Syme ankle amputations in children. J. Bone Joint Surg., *58-A*:1138, 1976.
24. Emami-Ahari, Z., and Mahloudji, M.: Bilateral absence of the tibias in three sibs. Birth Defects, *10*:197, 1974.
25. Farmer, A. W., and Lauren, C. A.: Congenital absence of the fibula. J. Bone Joint Surg., *42-A*:1, 1960.
26. Fitch, N.: Letter: Congenital absence of the fibula. J. Pediatr., *87*:839, 1975.
27. Frantz, C. H., and O'Rahilly, R.: Congenital skeletal limb deficiencies. J. Bone Joint Surg., *43-A*:1202, 1961.
28. Gruca, A.: Chirurgia Ortopedyczna, PZWL, 329, 1959.
29. Haim, E.: Über angeborenen Mangel der Fibula. Arch. Orthop. Unfallchir., *1*:31, 1903.
30. Harmon, P. H., and Fahey, J. J.: The syndrome of congenital absence of the fibula. Report of three cases with special reference to pathogenesis and treatment. Surg. Gynecol. Obstet., *64*:876, 1937.
31. Harris, R. I.: Syme's amputation. The technical details essential for success. J. Bone Joint Surg., *38-B*:614, 1956.
32. Harris, R. I.: The history and development of Syme's amputation. Artif. Limbs, *6*:4, 1961.
33. Hechard, P., and Carlioz, H.: Practical method of prediction of leg length inequality. Rev. Chir. Orthop., *64*:81, 1978.
34. Hootnick, D., Boyd, N. A., Fixsen, J. A., and Lloyd-Roberts, G. C.: The natural history and management of congenital short tibia with dysplasia or absence of the fibula. J. Bone Joint Surg., *59-B*:267, 1977.
35. Jansen, K., and Andersen, K. S.: Congenital absence of the fibula. Acta Orthop. Scand., *45*:446, 1974.
36. Karimova, L. F.: Surgical treatment of children with congenital defects in the development of the fibula. Vestn. Khir., *108*:82, 1972.
37. Kruger, L. M.: Fibular hemimelia. *In* Aitken, G. T. (ed.): Selected Lower-Limb Anomalies. Washington, D. C., National Academy of Science, 1971, pp. 49–71.
38. Kruger, L. M., and Talbott, R. D.: Amputations and

prosthesis as definitive treatment in congenital absence of the fibula. J. Bone Joint Surg., *43-A*:625, 1961.
39. LaPasset, and Cahuzac, M.: Absence congénitale du péroné. Rev. Orthop., 22:110, 1935.
40. Lefort, J., Carlioz, H., and Pere, C.: Fibular aplasia and associated malformations. 62 cases. Rev. Chir. Orthop., 62:621, 1976.
41. Lowry, R. B.: Congenital absence of the fibula and craniosynostosis in sibs. J. Med. Genet., 9:227, 1972.
42. McCullough, N. C., Matthews, J. G., Traut, A., and Cowell, J.: Early opinions concerning the importance of bony fixation of the heel pad to the tibia in the juvenile amputee. N.Y.U. Inter-Clin. Inf. Bull., *3*:1–16, Aug., 1964.
43. McKenzie, D. S.: The prosthetic management of congenital deformities of the extremities. J. Bone Joint Surg., *39-B*:233, 1957.
44. Martin du Pan, C. H.: Absence congénitale du pérone sans déformation du tibia. Rev. Orthop., *11*:227, 1924.
45. Matthews, W. E., Mubarak, S. J., and Carroll, N. C.: Diastasis of the tibiofibular mortise, hypoplasia of the tibia, and clubfoot in a neonate with cleft hand and cardiac anomalies. A case report. Clin. Orthop., *126*:216, 1977.
46. Mattner, H. R.: Treatment of congenital defect of fibula. Beitr. Orthop. Traumatol., *15*:586, 1968.
47. Mazet, R., Jr.: Syme's amputation. A follow-up study of fifty-one adults and thirty-two children. J. Bone Joint Surg., *50-A*:1549, 1968.
48. Middleton, D. S.: Studies of prenatal lesions of striated muscle as a cause of congenital deformity. I. Congenital tibial kyphosis. II. Congenital high shoulder. III. Myelodysplasia foetalis deformans. Edinburgh Med. J., *41*:401, 1934.
49. Moseley, C. F.: A straight-line graph for leg length discrepancies. J. Bone Joint Surg., *59-A*:174, 1977.
50. O'Rahilly, R.: Morphological patterns in limb deficiencies and duplications. Am. J. Anat., 89:135, 1951.
51. Pappas, A. M., Hanawalt, B. J., and Anderson, M.: Congenital defects of the fibula. Orthop. Clin. North Am., 3:187, 1972.
52. Pratt, A. D., Jr.: Apparent congenital absence of the tibia with lethal congenital cardiac disease. Am. J. Dis. Child., *122*:452, 1971.
53. Putti, V.: Cura del'assenza congenita della tibia del perone. Chir. Organi Mov., *13*:513, 1929.
54. Ring, P. A.: Congenital short femur. J. Bone Joint Surg., *41-B*:73, 1959.
55. Schoneberg, H., and Forster, H. P.: Bilateral aplasia of the proximal part of the fibula. Klin. Paediatr., *188*:186, 1976.
56. Scranton, P. E., McMaster, J. H., and Kelly, E.: Dynamic fibular function. A new concept. Clin. Orthop., *118*:76, 1976.
57. Serafin, J.: A new operation for congenital absence of the fibula. J. Bone Joint Surg., *49-B*:59, 1967.
58. Syme, J.: Amputation at the ankle joint. London and Edinburgh Month. J. Med. Sci., 3:93, 1843.
59. Thompson, T. C., Straub, L. R., and Arnold, W. D.: Congenital absence of the fibula. J. Bone Joint Surg., 39-A:1229, 1957.
60. Tsukimura, T., Tomita, S., and Okouchi, R.: Case of congenital absence of the fibula. Orthop. Surg. (Tokyo), *17*:910, 1966.
61. Tuli, S. M., and Varma, B. P.: Congenital diastasis of tibio-fibular mortise. J. Bone Joint Surg., *54-B*:346, 1972.
62. Warkany, J., Nelson, R. C., and Schraffenberger, E.: Congenital malformations induced in rats by maternal nutritional deficiency. III. The malformations of the extremities. J. Bone Joint Surg., 25:261, 1943.
63. Weiner, D. S., Greenberg, B., and Shamp, N.: Congenital reduplication of the femur associated with paraxial fibular hemimelia. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *60-A*:554, 1978.
64. Weinert, C. R., McMaster, J. H., Scranton, P. E., and Ferguson, R. J.: Human fibular dynamics. *In* Bateman, J. E. (ed.): Foot Science. Philadelphia, Saunders, 1976, pp. 1–6.
65. Westin, G. W., Sakai, D. N., and Wood, W. L.: Congenital longitudinal deficiency of the fibula. J. Bone Joint Surg., *58-A*:492, 1976.
66. Williams, P.: Personal communication, 1980.
67. Wood, W. L., Zlotsky, N., and Westin, G. W.: Congenital absence of the fibula: treatment by Syme amputation. Indications and technique. J. Bone Joint Surg., *47-A*:1159, 1963.

DEFICIENCIA LONGITUDINAL CONGENITA DE LA TIBIA

La anomalía en cuestión es muy rara y tiene una incidencia de un caso por millón de neonatos vivos.[6] El primer señalamiento lo hizo Otto en la literatura médica alemana en 1841 (citado por Myers).[29] A menudo se acompaña de otras malformaciones en el mismo miembro, como la deficiencia femoral proximal focal, la ausencia de uno o más rayos del pie, la duplicación del fémur, y la sinostosis de los huesos tarsales.

Según Kalamchi y Dawe, 66% de los niños afectados en su serie tuvo otras anomalías.[21] Entre las más señaladas en la literatura están las de la mano (mano en tenaza de langosta, sindactilia, polidactilia, o ausencia del pulgar, o pulgar bífido), deformidad de los pies en equinovaro, hipoplasia del fémur, fémur bífido, hernia, criptorquidia, varicocele, cardiopatía congénita, escoliosis, ausencia de radio, duplicación de cúbito y peroné, y diastasis de la sindesmosis tibioperonea distal. Tachdjian ha observado a tres pacientes con la deficiencia de la tibia y con duplicación del fémur (fig. 2-280).

Clasificación

Con base en los datos clínicos y radiográficos, se definen tres tipos de deficiencia longitudinal congénita de la tibia. Según Kalamchi y Dawe, en el tipo I hay ausencia total de la tibia; el pie está en inversión y aducción intensas, y a veces faltan los rayos mediales del pie. La rodilla muestra notable contractura en fle-





Fig. 2-280. Deficiencia longitudinal congénita en ambos lados de la tibia con duplicación del fémur izquierdo.

A, radiografía preoperatoria de ambos miembros pélvicos y caderas. **B** y **C**, vistas anteroposterior y lateral después de eliminar el fémur accesorio y centralizar el peroné debajo del extremo inferior del fémur.





Fig. 2-281 Deficiencia longitudinal congénita bilateral de la tibia.

A, radiografía preoperatoria, en que se advierte duplicación del fémur. **B**, después de centralización del peroné debajo del extremo inferior del fémur. **C** y **D**, radiografía después de centralización de la porción distal del peroné en los huesos astrágalo y calcáneo fusionados. **E**, radiografía anteroposterior de la rodilla en que se identifica la formación de una articulación.

xión, con desplazamiento proximal de la cabeza del peroné, y el fémur distal es notablemente hipoplásico con osificación tardía de su epífisis distal y reducción de anchura en la metáfisis inferior, La potencia motora del cuadríceps es muy poca o no existe (fig. 2-281).[21]

En el tipo II, falta la mitad distal de la tibia, pero está presente la proximal, en grado variable. La articulación femorotibial se conserva de manera adecuada, pero la porción proximal del peroné ha emigrado hacia arriba. La contractura de la rodilla en flexión es menos intensa y es de 25 a 30°.

A veces en las radiografías no se detecta la porción proximal de la tibia, porque es cartilaginosa, pero su presencia está indicada por el desarrollo normal del fémur en su porción distal, con anchura normal de la metáfisis femoral distal y osificación de la epífisis (fig. 2-282).

En el tipo III, la porción distal de la tibia es displásica, con diastasis variable de la sindesmosis tibioperonea distal. El pie asume posición en varo; sobresale el maleolo peroneo, y hay hipoplasia y acortamiento de la porción distal de la tibia (fig. 2-283).

Tratamiento

El tipo de tratamiento varía con la gravedad de la deficiencia, y con el ataque unilateral o bilateral.

En la deficiencia tipo I en que se afecta un miembro solamente, una consideración importante es la función del músculo cuadríceps, y otra más sería si existe hipoplasia del fémur como anomalía adicional. Si la función del cuadríceps es inadecuada, es mejor no practicar la reconstrucción de la rodilla por artroplastia peroneofemoral, porque los resultados son insatisfactorios. La contractura persistente de la rodilla en flexión con poquísimo movimiento de dicha articulación dificulta la adaptación de prótesis, y la vuelve un procedimiento lento y con resultados poco estéticos. Si para el momento de la maduración esquelética, se calcula que será normal la longitud del fémur será mejor practicar la desarticulación de la rodilla a los dos o tres años de edad, y ajustar una prótesis corriente después de amputación suprarrotuliana. Cuando el niño comienza a ponerse de pie, se le puede adaptar una ortesis por extensión.

Si el fémur ipsolateral es corto, es importante tomar en consideración la longitud máxima del miembro afectado. El extremo proximal del peroné se fusiona en la escotadura intercondílea del fémur, y se practica la amputación de Syme. Con las cargas ponderales, el peroné se hipertrofiará. El alargamiento del segmento del muslo por fusión peronea mejorará el brazo de palanca de la extremidad pélvica.

No conviene practicar la amputación suprarotuliana porque la hipertrofia ósea en el muñón ocasiona problemas cutáneos, y un segmento corto del muslo no permite el control adecuado de la rotación de la prótesis.

Si hay potencia motora adecuada del cuadríceps en casos unilaterales, el cirujano puede intentar la reconstrucción de la rodilla por medio de artroplastia peroneofemoral de Brown (lámina 33).[5,6] La técnica anterior no ha tenido aceptación unánime y los resultados a largo plazo indican que en la rodilla reconstruida puede aparecer artritis.

Desde el punto de vista histórico corresponde a Myers[29,30] el mérito de la hechura de artroplastia peroneofemoral funcional. Brown introdujo y divulgó esta técnica en 1965, y la modificación de la transferencia peronea por acortamiento de este hueso ha simplificado relativamente la operación.[5,6] Los resultados de la operación en casos unilaterales se ilustran en la figura 2-284.

En casos bilaterales, Tachdjian ha intentado "salvar" los miembros inferiores por medio de la artroplastia femoroperonea de Brown. Si el pie es funcional, se puede salvar al implantar el extremo distal del peroné dentro del astrágalo (o del calcáneo, si no se cuenta con el astrágalo). La reconstrucción de la articulación tibioastragalina se programa por separado y no se practica de manera simultánea con la artroplastia femoroperonea. El tercio distal y el extremo del peroné se descubren a través de una incisión anterolateral. El operador logra la liberación interna y externa de tejidos blandos para movilizar el peroné. Se elimina un segmento apropiado de 1 a 1.5 cm de longitud de la porción inferior de la diáfisis peronea. El acortamiento peroneo distal facilitará la alineación anatómica del peroné sobre la superficie superior del astrágalo. La punta de la epífisis peronea es "cuadrada" por medio de ablación parcial, sin alterar la fisis peronea distal. Se hace un nicho en la cúpula astragalina y por inserción retrógrada se fija en ella un

El texto continúa en la página 699

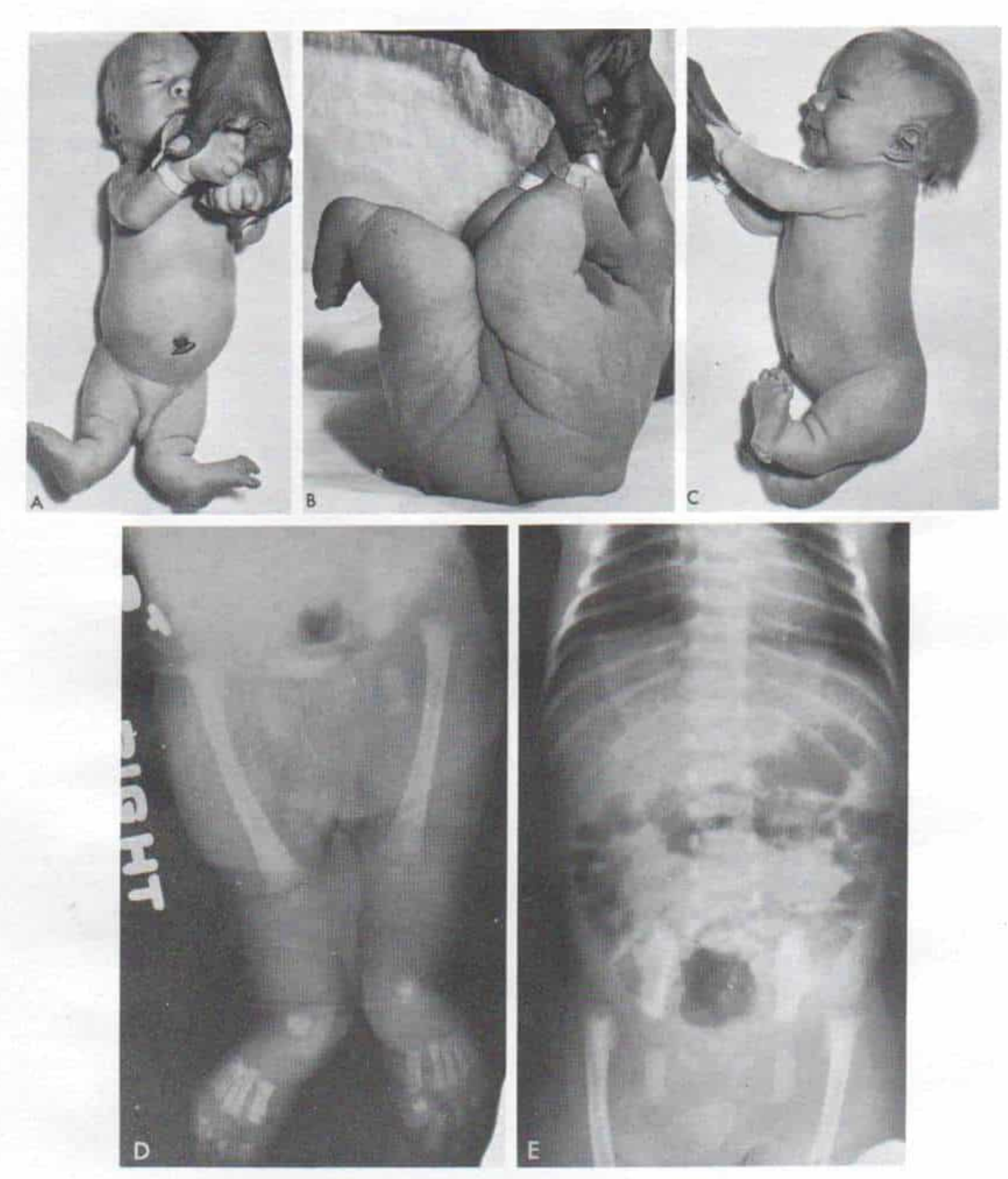


Fig. 2-282. Ausencia parcial bilateral de tibia y peroné.

A a **C**, aspecto clínico del niño a los dos meses de edad. Son notables las piernas muy acortadas, el genu recurvatum intenso y la deformidad del pie en valgo calcáneo. **D** y **E**, las radiografías anteroposteriores de ambos pies y la columna muestran falta de osificación de tibias y luxación teratológica de las caderas.

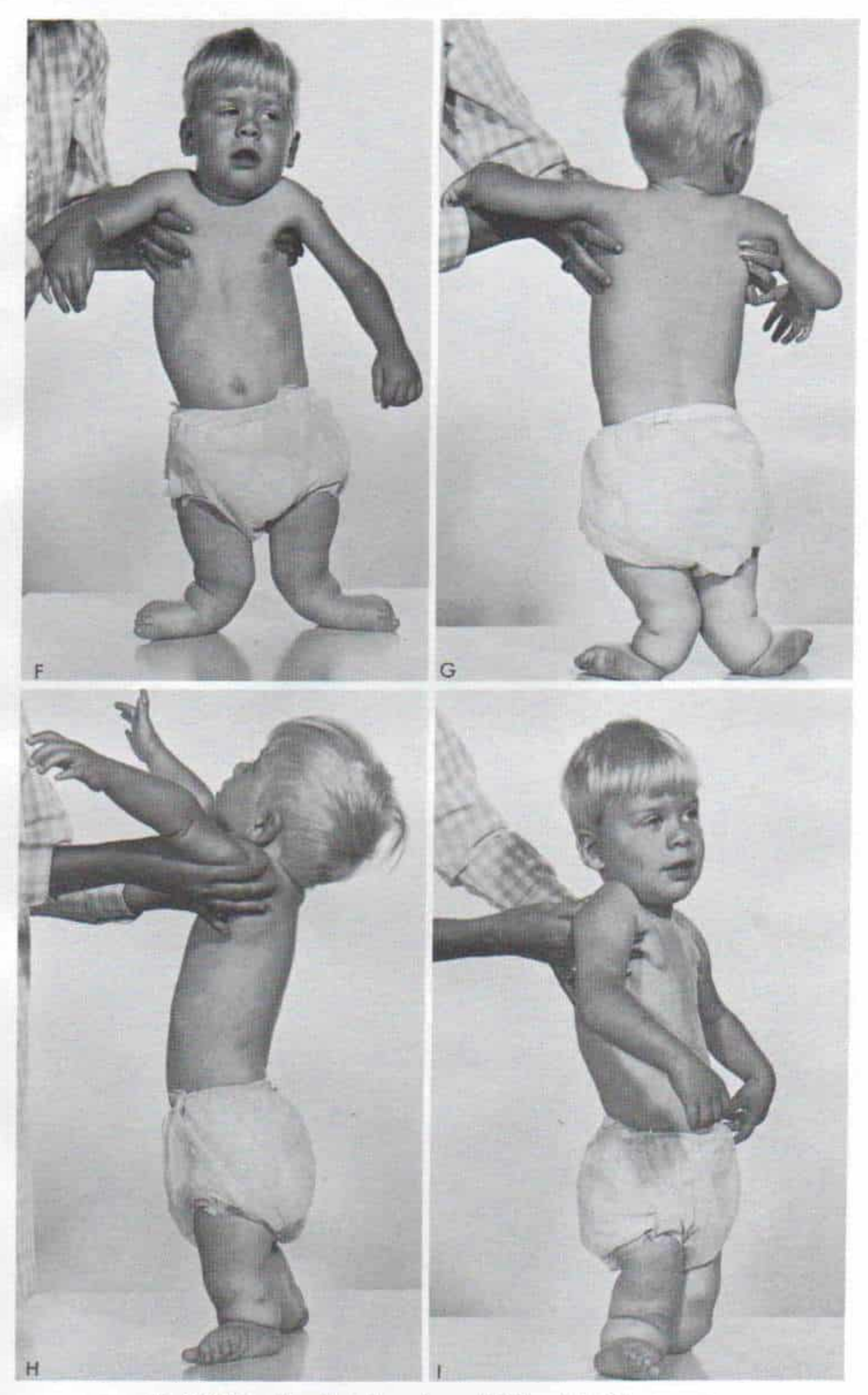


Fig. 2-282. (continuación). Ausencia parcial bilateral de tibia y peroné.

F a I, aspecto clínico del niño a los tres años de edad.

La ilustración continúa en la página siguiente.

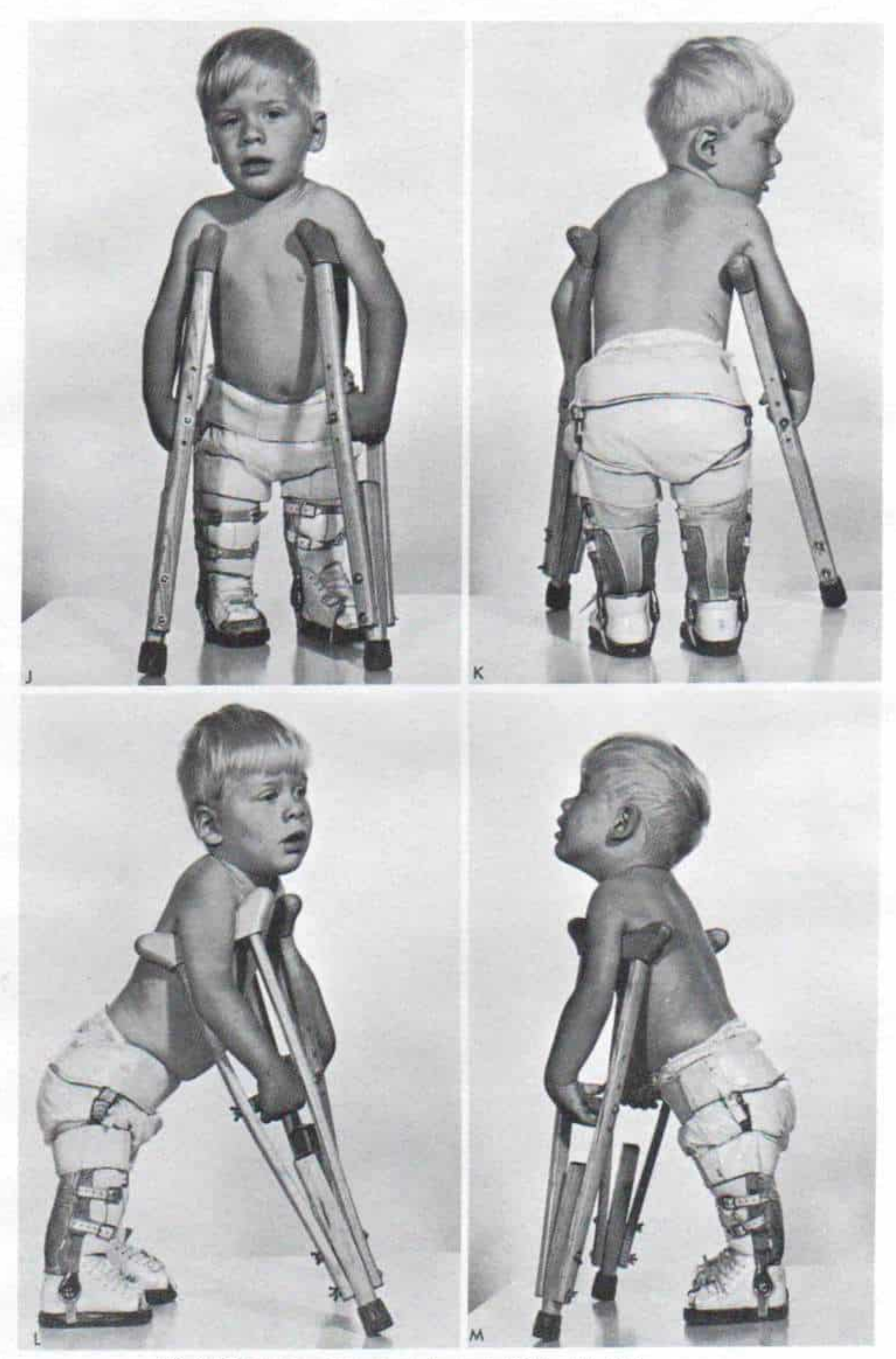


Fig. 2-282 (continuación). Ausencia parcial bilateral de tibia y peroné.

J a M, se han adaptado dispositivos ortopédicos con una banda pélvica, y el paciente puede caminar con muletas, en marcha de cuatro puntos.

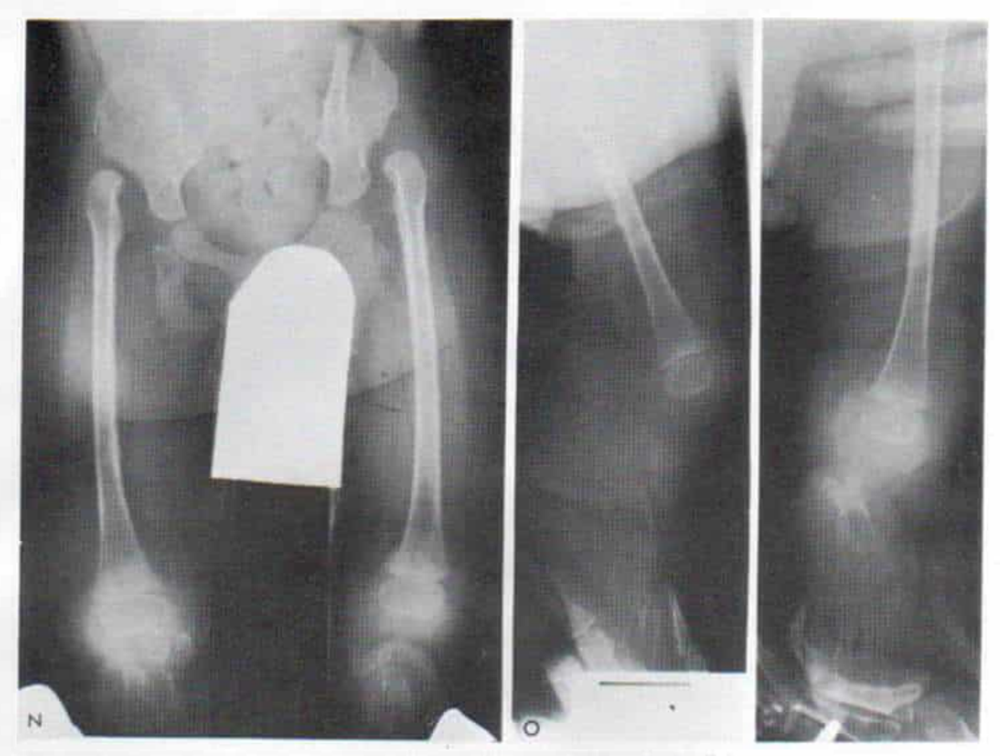


Fig. 2-282 (continuación). Ausencia parcial bilateral de tibia y peroné.

N y **O**, radiografía anteroposterior y lateral de ambos miembros inferiores. Hay datos que sugieren la osificación del tercio distal de la diáfisis tibial. Aún persiste la luxación de las caderas.

Fig. 2-283. Deficiencia longitudinal de la tibia: tipo III a la izquierda y tipo I a la derecha.

A, en el nacimiento. **B**, a los dos años de edad. En el lado derecho, con ausencia completa de la tibia, se ha centralizado el peroné debajo del extremo inferior del fémur y se ha practicado amputación de Syme. En el lado izquierdo hay que advertir la diastasis de la sindesmosis tibioperonea distal.

Artroplastia femoroperonea de Brown con acortamiento de la porción superior de la diáfisis peronea

TECNICA OPERATORIA

A, se hace una incisión en S muy abierta, que se inicia en sentido lateral y se lleva a la porción distal a la unión del cuarto superior y tres cuartos inferiores del peroné, y se extiende en sentido proximal a nivel de la articulación de la rodilla, donde se curva hacia adentro, después hacia arriba, hasta el cuarto inferior del muslo. El tejido subcutáneo se secciona en forma correspondiente a la incisión de la piel. Los colgajos cutáneos se "elaboran" y se separan. (En la descripción original de Brown se hacía una incisión en U en la cara anterior de la articulación de la rodilla, pero ello dificulta en grado sumo el descubrimiento de la porción superior del peroné y también el acortamiento de dicho hueso.)

B, en siguiente término se identifican la rótula y el tendón rotuliano y se hace una incisión longitudinal por las estructuras capsulares por fuera de la rótula.

C, se identifica al tendón rotuliano en un punto lo más lejano posible, se corta en su punto más bajo y se separa en sentido proximal. Se secciona la cápsula de la articulación de la rodilla, y se deja al descubierto el extremo inferior del fémur.

D, por disecciones roma y cortante se descubre la porción superior de la diáfisis peronea. El cirujano debe permanecer en plano anterior para no lesionar el nervio ciático poplíteo externo. Se elimina 0.5 a 1 cm de la punta de la epífisis para crear una superficie plana en el extremo superior del peroné.

Lámina 33. Artroplastia femoroperonea de Brown con acortamiento de la porción superior de la diáfisis peronea

A

Incisión

Ausencia de la tibia

Peroné intacto

B

Incisión por fuera del tendón del cuadríceps y del ligamento rotuliano

Epífisis peronea proximal

C

Incisión transversa en la cápsula

Despegamiento y elevación de ligamento rotuliano

La incisión se extendió en sentido distal para descubrir la porción proximal del peroné

D

Exposición de la epífisis peronea proximal

Nervio ciático poplíteo externo

Cápsula reflejada

Artroplastia femoroperonea de Brown con acortamiento de la porción superior de la diáfisis peronea (continuación)

E, el operador extirpa 1 a 2 cm de la porción superior de la diáfisis peronea en su unión metafisaria, y libera todos los medios de fijación de tejidos blandos entre el extremo superior del peroné y la porción distal del fémur. El segmento superior del peroné se coloca en alineación para bipediación por debajo de los cóndilos femorales.

F, se introduce un clavo intermedular de Steinmann en los segmentos peroneos y se lleva hasta el cóndilo femoral en la escotadura intercondílea.

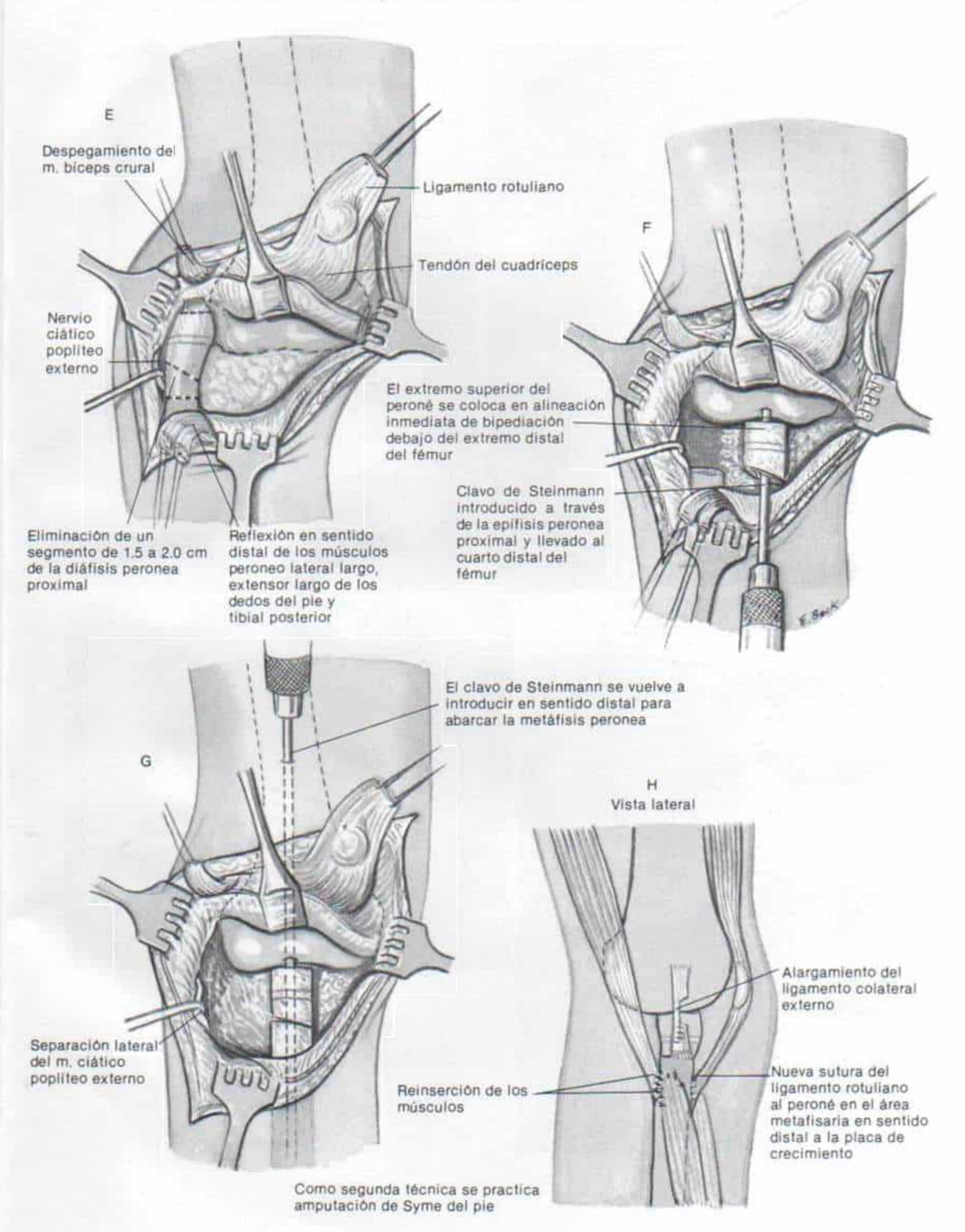
G y **H**, se vuelven a unir el tendón rotuliano y se repara el mecanismo del cuadríceps. La incisión se cierra en la forma corriente y se aplica una espica de cadera para inmovilización.

ATENCION POSOPERATORIA

En un lapso de cuatro a seis semanas se extrae el clavo intramedular y se aplica el enyesado suprarrotuliano por dos a cuatro semanas más hasta que haya cicatrizado la osteotomía peronea. Después de quitar el enyesado se instituyen poco a poco ejercicios pasivos y activos para recuperar el arco de movimiento de la rodilla y ganar potencia motora del cuadríceps.

Inicialmente el miembro es apoyado en una ortesis suprarrotuliana con un mecanismo de argolla fijadora y un componente de tobillo-pie plástico para conservar la alineación del pie y la rodilla. La inmovilización por férula en la noche se continúa por un lapso duradero para evitar que surja contractura en flexión de la rodilla y desviación en varo del pie y el tobillo.

Lámina 33. Artroplastia femoroperonea de Brown con acortamiento de la porción superior de la diáfisis peronea



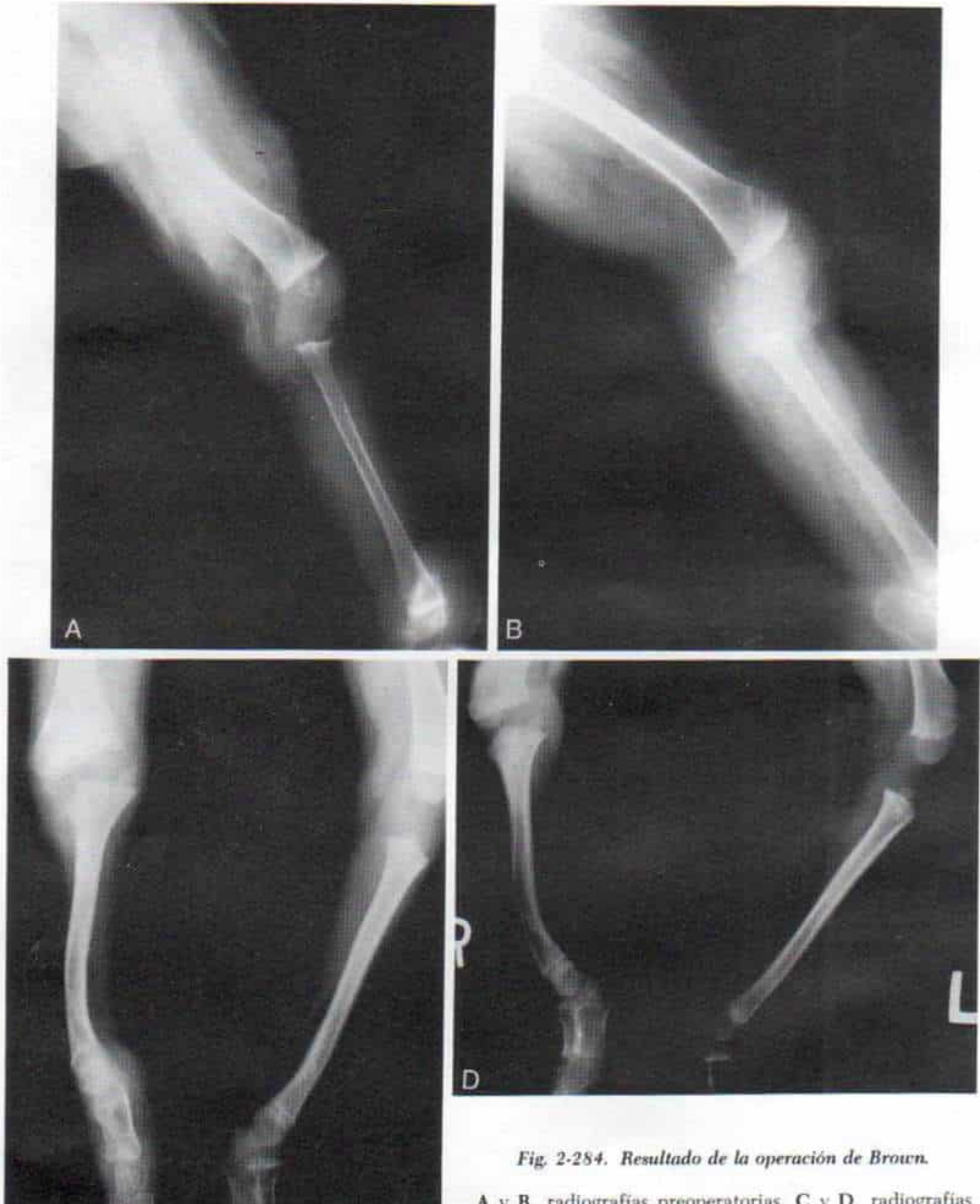


Fig. 2-284. Resultado de la operación de Brown.

A y **B**, radiografías preoperatorias. **C** y **D**, radiografías posoperatorias.

clavo liso de Steinmann en el peroné. El miembro es inmovilizado en una espica sola.

En la figura 2-285 se presenta un caso ilustrativo. Esta técnica difiere de la operación de Putti como método de "segunda fase", en cuanto a que en esta última se implanta la porción distal del peroné en el astrágalo y el pie se fija en posición notable de equino, para que el peso sea apoyado en la cabeza del metatarsiano y con ello se busca aumentar la longitud del miembro inferior.[37]

En la deficiencia tipo II (Kalamchi y Dawe), con el tratamiento se pretende estabilizar la articulación de la rodilla y ello se logra mejor por fusión laterolateral tibioperonea proximal. En casos unilaterales, es muy notable la diferencia de longitud de los miembros inferiores, y se necesitará una prótesis en extensión para igualarlos. Se logra un muñón de apoyo terminal al implantar el extremo distal del peroné en el cuerpo del astrágalo, y al eliminar parcialmente el pie (amputación modificada de Boyd). Es de suma importancia conservar la fisis distal del peroné para contar con la longitud máxima del muñón. Conviene no practicar una amputación infrarrotuliana por problemas de hipertrofia del muñón y úlceras de la piel.

En la deficiencia tibial bilateral tipo II se conservan los pies para cirugía reconstructiva, y ello permitirá la función independiente sin prótesis.

En la deficiencia tipo III (Kalamchi y Dawe), el retropié se estabiliza y mejora la función del pie por fusión calcaneoperonea. Si es grande el grado de acortamiento tibial y de diastasis del tobillo y el astrágalo está desplazado en sentido proximal, se recomienda mejor la eliminación del astrágalo, la sinostosis de la porción proximal de tibia y peroné, y la amputación modificada de Boyd.

En el caso rarísimo de aplasia de la porción proximal de la tibia, se practica artroplastia femoroperonea de Brown con sinostosis de la porción distal de tibia y peroné.

Bibliografía

1. Aitken, G. T.: Tibial hemimelia. *In* Aitken, G. T. (ed.): Selected Lower Limb Anomalies. Washington, D.C., National Academy of Science, 1971, p. 2.
2. Allenbach, E.: Absence du tibia congénitale et familiale. Rev. Fr. Pediatr., 5:368, 1929.
3. Bertola, V. -J.: Transplante del perone pro tibia. Prensa Med. Argent., *43*:2074, 1939.
4. Bose, K.: Congenital diastasis of the inferior tibiofibular joint. J. Bone Joint Surg., *58-A*:886, 1976.
5. Brown, F. W.: Construction of a knee joint in congenital total absence of the tibia. A preliminary report. J. Bone Joint Surg., *47-A*:695, 1965.
6. Brown, F. W.: The Brown operation for total hemimelia tibia. *In* Aitken, G. T. (ed.): Selected Lower Limb Anomalies. Washington, D.C., National Academy of Science, 1971, pp. 20–28.
7. Brown, F. W., and Pohnert, W. H.: Construction of a knee joint in meromelia tibia (congenital absence of the tibia). A 15 year follow-up study. J. Bone Joint Surg., *54-A*:1333, 1972.
8. Canki, N.: Syndactylia, polydactylia and absence of thumbs associated with tibial hypoplasia and a nose abnormality in 2 generations: A new syndrome. Rev. Med. Liege, 35:464, 1980.
9. Clark, M. W.: Autosomal dominant inheritance of tibial meromelia. J. Bone Joint Surg., *57-A*:262, 1975.
10. Congdon, R.-T.: Congenital absence of both tibiae, treated by bone transplants. Northwest Med., *21*:214, 1922.
11. Dankmeijer, J.: Congenital absence of the tibia. Anat. Rec., *62*:179, 1935.
12. Dennison, W. M.: Delayed ossification of the tibia in apparent congenital absence. Br. J. Surg., *28*:101, 1940.
13. Elmslie, R. C.: Congenital absence of the tibiae. Proc. R. Soc. Med., *13*:224, 1920.
14. Emami-Ahari, E., and Mahloudji, M.: Bilateral absence of the tibias in three sibs. *In* Bergsma, D. (ed.): Limb Malformations. Case Report. New York, Stratton, 1976, pp. 197–200.
15. Evans, E. L., and Smith, N. R.: Congenital absence of the tibia. Arch. Dis. Child., *1*:194, 1926.
16. Gaenslen, F. J.: Congenital defects of the tibia and fibula. Am. J. Orthop. Surg., *12*:453, 1915.
17. Gray, J. E.: Congenital absence of the tibia. Anat. Rec., *101*:265, 1948.
18. Gurkan, K. J.: Aplasie totale du tibia. Rev. Orthop. Chir., 35:389, 1949.
19. Hootnick, D., Boyd, N. A., Fixsen, J. A., and Lloyd-Roberts, G. C.: The natural history and management of congenital short tibia with dysplasia or absence of the fibula. J. Bone Joint Surg., *59-B*:267, 1977.
20. Jones, D., Barnes, J., and Lloyd-Roberts, G. C.: Congenital aplasia and dysplasia of the tibia with intact fibula. J. Bone Joint Surg., *60-B*:31, 1978.
21. Kalamchi, A., and Dawe, R. V.: Congenital deficiency of the tibia. J. Bone Joint Surg., *67-B*:581, 1985.
22. Karchinov, K.: Congenital diplopodia with hypoplasia or aplasia of the tibia. J. Bone Joint Surg., *55-B*:604, 1973.
23. Koebke, J., and Brade, A.: Anatomical investigations on the lower leg and foot in cases of hypoplasia and aplasia of the tibia. Anat. Anz., *148*:350, 1980.
24. Laurin, C. A., Favreau, J. C., and Labelle, P.: Bilateral absence of the radius and tibia with bilateral reduplication of the ulna and fibula. J. Bone Joint Surg., *46-A*:137, 1964.
25. Loder, R. T., and Herring, J. A.: Fibular transfer for congenital absence of the tibia: A reassessment. J. Pediatr. Orthop., 7:8, 1987.
26. Matthews, W. E., Mubarak, S. J., and Carroll, N. C.: Diastasis of the tibiofibular mortise, hypoplasia of the tibia and clubfoot, in a neonate with cleft hand and cardiac anomalies. A case report. Clin. Orthop., *126*:216, 1977.
27. McKenzie, D. S.: The prosthetic management of congenital deformities of the extremities. J. Bone Joint Surg., *39-B*:232, 1957.





Fig. 2-285. Técnica de "derivación" de McFarland.

A, radiografía anteroposterior y lateral en preoperatorio. **B** y **C**, radiografías anteroposterior y lateral en el posoperatorio.

28. Michel, C. R., and Guilleminet, M.: Le traitement de l'absence congénitale du tibia et ses résultats éloignés. Rev. Chir. Orthop., *44*:125, 1958.
29. Myers, T. H.: Congenital absence of tibia: Transplantation of head of the fibula: Arthrodesis at the ankle-joint. Am. J. Orthop. Surg., 3:72, 1905.
30. Myers, T. H.: Further report on a case of congenital absence of the tibia. Am. J. Orthop. Surg., 8:398, 1910.
31. Narang, I. C., Mysorekar, V. R., and Mathur, B. P.: Diplopodia with double fibula and agenesis of tibia. A case report. J. Bone Joint Surg., *64*:206, 1982.
32. Nutt, J. J., and Smith, E. E.: Total congenital absence of the tibia. A.J.R., *46*:841, 1941.
33. Ollerenshaw, R.: Congenital defects of the long bones of the lower limb. J. Bone Joint Surg., 7:528, 1925.
34. Pashayan, H., Fraser, F. C., McIntyre, J. M., and Dunbar, J. S.: Bilateral aplasia of the tibia, polydactyly and absent thumb in father and daughter. J. Bone Joint Surg., *53-B*:495, 1971.
35. Pfeiffer, R. A., and Roeskau, M.: Agensie der Tibia, Fibulaverdoppelung und spiegelbildliche Polydaktylie (Diplopodie) bei Mutter und Kind. Z. Kinderheilk., *111*:38, 1971.
36. Pratt, A. D., Jr.: Apparent congenital absence of the tibia with lethal congenital cardiac disease. Am. J. Dis. Child., *122*:452, 1971.
37. Putti, V.: The treatment of congenital absence of the tibia or fibula. Chir. Organi Mov., 7:513, 1929.
38. Reber, M.: Un syndrome osseux peu commun associant une heptadactylie et une aplasie des tibias. J. Genet. Hum., *16*:15, 1967–68.
39. Williams, L., Weintroub, S., Getty, C. J., Pincott, J. R., Gordon, I., and Fixsen, J. A.: Tibial dysplasia. A study of the anatomy. J. Bone Joint Surg., *65-B*:157, 1983.
40. Rocher, H.-L., and Baranger, J.: Deux observations d'absence congénitale du tibia. Considérations cliniques et thérapeutiques. Mem. Acad. Chir., 79:171, 1953.
41. Sulamaa, M., and Ryoppy, S.: Congenital absence of the tibia. Acta Orthop. Scand., *34*:337, 1964.
42. Tuli, S. M., and Varma, B. P.: Congenital diastasis of the tibio-fibular mortise. J. Bone Joint Surg., *54-B*:346, 1972.

ANGULACION POSTEROINTERNA CONGENITA DE LA TIBIA Y EL PERONE

En esta deformación, la tibia y el peroné están arqueados en sentido posterointerno en la unión de los tercios medio y distal de sus diáfisis. Se desconoce su causa, y muy probablemente se debe a falta de desarrollo de la porción superior de tibia y peroné desde el periodo embrionario, y no como consecuencia de fractura intrauterina, constricción por estructuras tensas, o posición intrauterina defectuosa por apiñamiento fetal.[5,7,9,16,17] El grado de angulación varía de 25 a 65° y el ángulo de arqueamiento en direcciones interna y posterior es casi los mismos grados. El pie está en hiperdorsiflexión sobre la superficie anterior cóncava de la pierna que está en notable postura calcaneovalga (fig. 2-286). Los músculos anteriores del muslo son cortos y limitan la flexión plantar del pie (por lo común en posición neutra). No hay deformidad ósea del pie o del tobillo. Las articulaciones subastragalina y mediotarsiana tienen flexibilidad normal.

La pantorrilla de la pierna afectada se atrofia y surge un grado variable de debilidad del tríceps sural. En la cuantificación clínica, la pantorrilla del lado afectado tiene 1 cm menos de circunferencia que el lado normal contralateral. Suele haber una depresión posterointerna en el punto más hondo de la angulación (fig. 2-287). A nivel de dicha depresión puede



A



B



C

Fig. 2-286. Aspecto clínico de la angulación posteromedial congénita de tibia y peroné.

A a C, fotografías del paciente. Vistas anterior, posterior y lateral. Adviértase el acortamiento de la extremidad, la angulación posteromedial y la porción más "honda" en el vértice de la angulación.

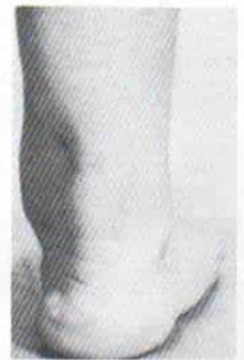


Fig. 2-287. "Hueco" cutáneo posteromedial en la parte más profunda o vértice de la angulación.

haber un pliegue adicional en los tejidos blandos, y es importante no confundirlo con la banda anular del síndrome de banda constrictiva congénita.

La anomalía afecta un lado. La tibia y el peroné afectados muestran acortamiento en grado variable, y el peroné un poco más que la tibia. La diferencia promedio entre la tibia normal y la angulada es de 12 a 13% (límites, 5 a 27%) en todas las edades. Al parecer existe relación directa entre el grado de acortamiento tibial y el de la angulación de dicho hueso, y cuanto mayor sea el arqueamiento, mayor será la diferencia de longitud de los miembros.[13] La diferencia proporcional de longitud entre la tibia normal y la angulada sigue constante y estable durante el lapso de crecimiento. El acortamiento es progresivo, y la diferencia absoluta de longitud aumenta de manera constante con la edad (fig. 2-288). La diferencia promedio de longitud de la tibia es de 1.2 cm en los dos primeros meses de vida; 2.4 cm a los cinco años de vida; 3.3 cm a los 10 años de vida, y 4.1 cm (con límites de 3.3 a 6.9 cm) en la madurez.[17] Después del año de vida, en que se han osificado las epífisis secundarias y ha disminuido el arqueamiento agudo, el médico puede precisar con exactitud la diferencia de longitud en miembros inferiores, en la maduración esquelética. En primer término se juzga la longitud calculada de la tibia normal en la fase de maduración esquelética, por la longi-

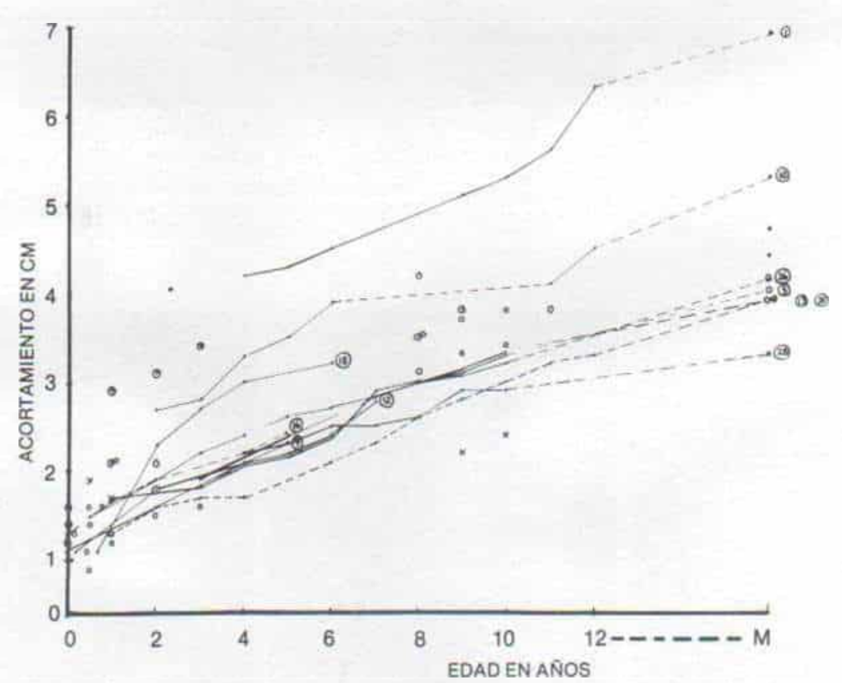


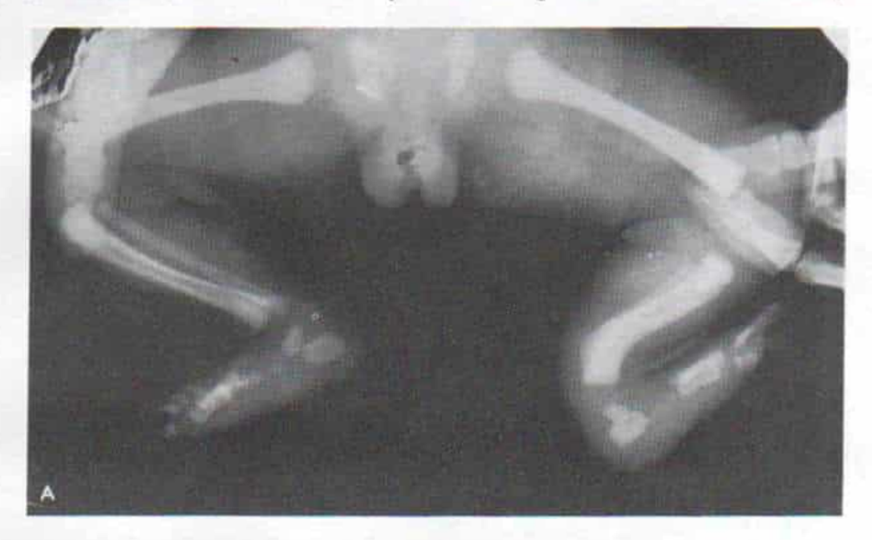
Fig. 2-288. Incremento progresivo de la discrepancia de longitud de la tibia con el paso del tiempo en la angulación posteromedial congénita de la tibia y el peroné.

La longitud de la tibia se midió por telerradiografías u ortorradiografías en 28 pacientes. En la gráfica se comparó la diferencia en la longitud de la tibia entre las extremidades afectada y normal, con la edad. M, maduración esquelética. (Con autorización de Pappas, A. M.: Congenital posteromedial bowing of the tibia and fibula. J. Pediatr. Orthop., 4:525, 1984.)

tud presente, y se compara con la norma de los esquemas de crecimiento de Anderson-Green. En segundo lugar se valora la longitud probable de la tibia curvada, en la fase de madurez, por el porcentaje de acortamiento del lado afectado. Después se calcula la diferencia definitiva de longitud tibial una vez completado el crecimiento.

El acortamiento progresivo al parecer es causado por la inhibición del crecimiento y por el desarrollo tardío del centro de osificación secundario de la epífisis tibial distal. El crecimiento fisario en la porción proximal de tibia y peroné es normal.

En las radiografías, la estructura ósea intramedular tiene aspecto normal. Las corticales en el lado cóncavo de la porción arqueada (lateral y anterior) muestran engrosamiento en reacción a las cargas (fig. 2-289). No aumenta la susceptibilidad a las fracturas y ninguno de



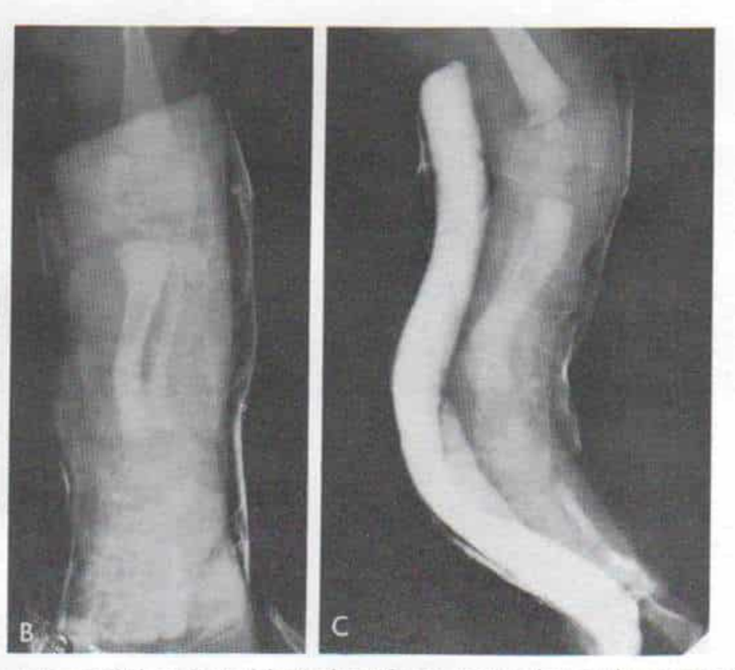
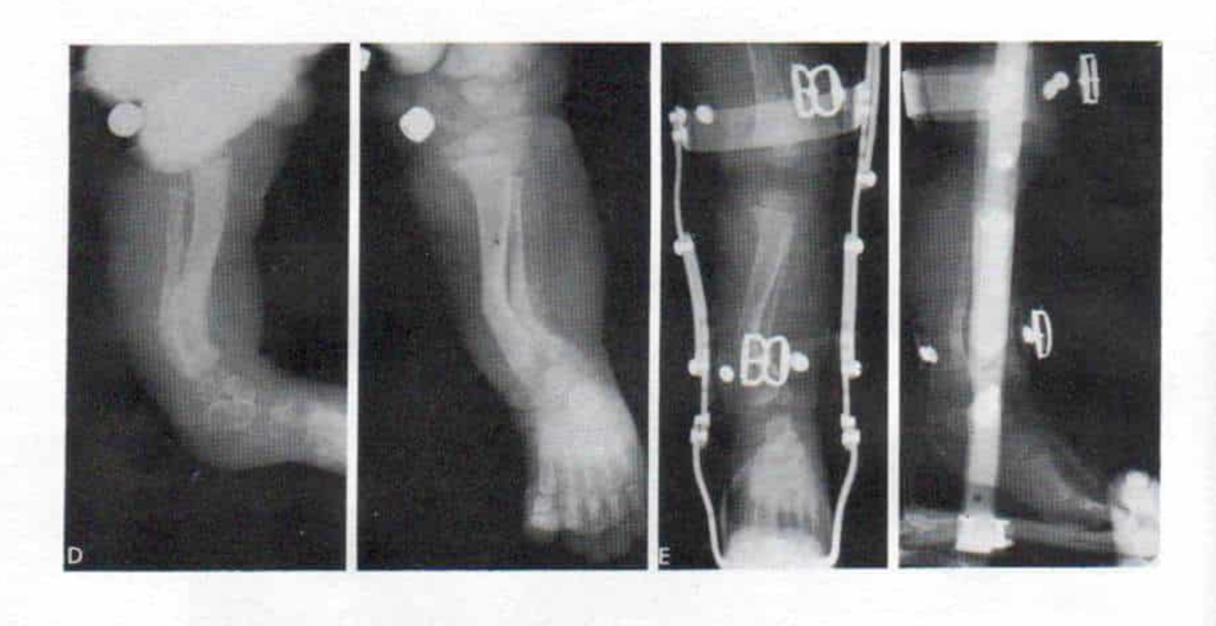


Fig. 2-289. Angulación posteromedial congénita del miembro inferior con pie calcaneovalgo en una niña de cuatro años.

A. radiografía lateral de ambos miembros inferiores. Se aprecia la deformidad del pie izquierdo en calcaneovalgo. **B** y **C**. radiografías anteroposterior y lateral de la pierna izquierda en que se advierte el enyesado que corrige la deformidad mencionada.

La ilustración continúa en la página siguiente.



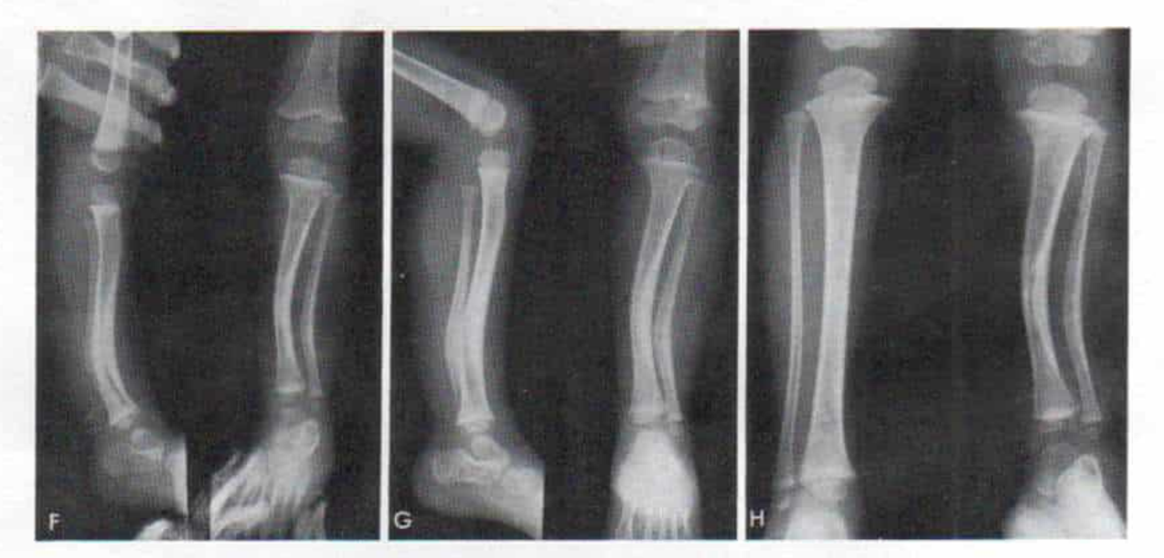


Fig. 2-289 (continuación). Angulación posteromedial congénita del miembro inferior con pie calcaneovalgo en una niña de cuatro años.

D, a los tres meses de edad. El pie se apoya en posición neutra. Se advierte nítidamente el encorvamiento posteromedial de la tibia. Se utilizó una férula nocturna para sostener el pie en flexión plantar y se practicaron para conservar la corrección, ejercicios de estiramiento pasivo de los músculos acortados, en la porción anterior de la pierna. **E**, radiografías anteroposterior y lateral de la pierna dentro de la ortesis, cuando la niña comenzó a caminar. El empleo de este dispositivo es opcional. Se pensó que produciría beneficios para aminorar la fuerza deformante en el "impulso retrógrado" al punto más profundo de la curva (vértice). **F**, radiografías hechas a los dos años de edad, y **G**, a los tres años de edad. Ha disminuido la deformidad. **H**, las radiografías anteroposteriores de ambas tibias a los seis años de edad muestran acortamiento de la pierna izquierda.

los pacientes presentó fracturas patológicas o seudoartrosis. Las porciones distales de la diáfisis de tibia y peroné afectadas son más anchas que las contralaterales normales.

Con el crecimiento y el desarrollo disminuye el arqueamiento posterointerno de la tibia y el peroné. En los primeros seis meses de vida es muy rápida la corrección de ese arco anormal; para los dos años de edad, en promedio, la mitad de la angulación se ha corregido por sí sola, pero después de los tres años de edad, la disminución de tal arqueamiento se hace con mayor lentitud. El componente posterior de la angulación se rectifica con mayor rapidez que el interno o medial, y el ángulo del encorvamiento peroneo persiste por más tiempo. Ello ocurre porque la tibia está sometida a mayores cargas en la bipediación, que el peroné.

La deformidad del pie en calcaneovalgo mejora poco a poco en los primeros nueve meses de vida; sin embargo, persiste hasta la adolescencia un grado pequeño de pie planovalgo. La postura calcaneovalga del pie es consecuencia de la curva posterior de la tibia y la debilidad del tríceps sural.

Tratamiento

Debe iniciarse poco después de nacer el niño. En el periodo neonatal y en lactancia temprana se practican varias veces al día ejercicios de elongación pasiva para alargar los músculos acortados en la porción anteroexterna de la pierna; en casos graves cabe aplicar una férula anterior de material plástico o un enyesado suprarrotuliano para sostener al pie en flexión plantar e inversión máxima. En término de tres a seis semanas, por lo regular, se corrige por completo la deformidad del pie en calcaneovalgo fijo. Una vez que se consigue la alineación normal del pie, se practican ejercicios pasivos y activos para conservarla. En casos graves se colocan al niño férulas para usar durante la noche, que sostengan al pie en flexión plantar e inversión. Después de los dos o tres años pueden utilizarse ortesis podálicas UCBL para apoyar el pie en planovalgo intenso.

Inicialmente Heyman y Herndon recomendaron el empleo de ortesis para disminuir la fuerza deformante que representaba el impulso retrógrado en el vértice de la curva. También pensaron que tal método podría corregir la deformidad, por la flexibilidad del hueso en crecimiento.[11] Sin embargo, en una publicación ulterior pensaron que no era necesario tal dispositivo.[12]

Por lo regular no está indicada la osteotomía para corregir el arqueamiento posteromedial de la tibia. Si después de los tres o cuatro años de edad persiste el arqueamiento medial intenso de la pierna, cabe considerar la práctica de osteotomía correctora. La cicatrización ósea no constituye un problema en la angulación posteromedial congénita de la tibia y el peroné. En todos los casos publicados en la literatura ha ocurrido cicatrización sin retraso en la unión ni necesidad de colocar injertos óseos. No se sabe si la osteotomía en edad temprana tiene efecto beneficioso alguno para disminuir el acortamiento final de la tibia; se necesitan más datos de estudios longitudinales para corroborar su utilidad. Todos los pacientes a quienes se practicó osteotomía correctora, más tarde necesitaron igualamiento de la longitud de las extremidades.

Se observa discrepancia en la longitud de las extremidades pélvicas y por medio de escanogramas seriados se valora la rapidez de crecimiento de la tibia corta, en comparación con el miembro de longitud normal. A menudo se necesita epifisiodesis de la porción tibial y peronea proximales del miembro contralateral, para igualar la longitud de las extremidades (30 casos de los 33 de la serie de Pappas).[17] Tachdjian ha alargado la tibia corta en dos casos en que la disparidad calculada de la longitud de las extremidades inferiores excedió de 5 cm al madurar el esqueleto, y las personas tenían estatura corta. Es de suma importancia como técnica preliminar, la liberación de tejidos blandos para evitar las complicaciones neurovasculares.

Bibliografía

1. Andersen, K. S., Bohr, H., and Sneppen, O.: Congenital angulation of the lower leg. Acta Orthop. Scand., 39:387, 1968.
2. Angle, C. R.: Congenital bowing and angulation of long bones. Pediatrics, *13*:257, 1954.
3. Badgley, C. E., O'Connor, S. J., and Kudner, D. F.: Congenital kyphoscoliotic tibia. J. Bone Joint Surg., *34-A*:349, 1952.
4. Beals, R. K., and Fraser, W.: Familial congenital bowing of the tibia with pseudarthrosis and pectus excavatum. J. Bone Joint Surg., 58:545, 1976.
5. Caffey, J.: Prenatal bowing and thickening of tubular bones, with multiple cutaneous dimples in arms and legs. Am. J. Dis. Child., *74*:543, 1947.
6. Carvell, J. E.: The relationship of the periosteum to

angular deformities of long bones. Experimental operations in rabbits. Clin. Orthop., *173*:262, 1983.
7. Dawson, G. R.: Intrauterine fractures of the tibia and fibula. J. Bone Joint Surg., *31-A*:406, 1949.
8. Dooley, B. J., Menelaus, M. B., and Paterson, D. C.: Congenital pseudarthrosis and bowing of the tibia. J. Bone Joint Surg., *56-B*:739, 1974.
9. Freund, E.: Congenital defect of femur, fibula, and tibia. Arch. Surg., *33*:349, 1936.
10. Hardinge, K.: Congenital anterior bowing of the tibia. Ann. R. Coll. Surg. Eng., *51*:17, 1972.
11. Heyman, C. H., and Herndon, C. H.: Congenital posterior angulation of the tibia. J. Bone Joint Surg., *31-A*:571, 1949.
12. Heyman, C. H., Herndon, C. H., and Heiple, K. G.: Congenital posterior angulation of the tibia with talipes calcaneus. A long-term report of eleven patients. J. Bone Joint Surg., *41-A*:476, 1959.
13. Hofmann, A., and Wenger, D. R.: Posteromedial bowing of the tibia. Progression of discrepancy in leg lengths. J. Bone Joint Surg., *63-A*:384, 1981.
14. Kling, T. F., and Hensinger, R. N.: Angular and torsional deformities of the lower limbs on children. Clin. Orthop., *176*:136, 1983.
15. Krida, A.: Congenital posterior angulation of the tibia: A clinical entity not related to pseudarthrosis. Am. J. Surg., *82*:98, 1951.
16. Miller, B. F.: Congenital posterior bowing of the tibia with talipes calcaneo-valgus. J. Bone Joint Surg., *33*:50, 1951.
17. Pappas, A. M.: Congenital posteromedial bowing of the tibia and fibula. J. Pediatr. Orthop., *4*:525, 1984.
18. Rabinowitz, M. S.: Congenital curvature of the tibia. Bull. Hosp. Joint Dis., *12*:63, 1951.
19. Rathgeb, J. M., Ramsey, P. L., and Cowell, H. R.: Congenital kyphoscoliosis of the tibia. Clin. Orthop., *103*:178, 1974.
20. Sadiq, S. A., and Varshney, G. K.: Congenital posterior angulation of the tibia. Int. Surg., *62*:48, 1977.
21. Yadav, S. S., and Thomas, S.: Congenital posteromedial bowing of the tibia. Acta Orthop., *51*:311, 1980.

SEUDOARTROSIS "CONGENITA" DE LA TIBIA

Es un cuadro complejo en que hay displasia ósea con falta de formación de hueso normal en la mitad distal, y debilitamiento segmentario del hueso, angulación anterolateral de la tibia y fractura patológica. En el sitio de la fractura se forma tejido hamartomatoso y surge seudoartrosis porque no se forma el callo normal. Hatzoecher en 1708[81] describió por primera vez la seudoartrosis congénita de la tibia.

En una minoría de pacientes se advierte desde el nacimiento la fractura y la seudoartrosis, y por tal razón, esta última no es realmente congénita, y el término *seudoartrosis congénita de la tibia* no es exacto. Algunos autores han propuesto el calificativo *infantil* en vez de *congénito*; por su empleo general en la literatura sería mejor seguir llamándole "congénita".

Incidencia

La seudoartrosis mencionada es muy rara. Andersen ha calculado que su incidencia es de un caso por 190 000 neonatos vivos.[8] Pais señaló solamente 50 casos en 50 años en el Instituto Rizzoli, de Boloña.[134] Sofield detectó seudoartrosis congénita de la tibia en menos de 0.1% de pacientes tratados en los hospitales Shriner de Estados Unidos.[165] McFarland no detectó un solo caso en 48 000 neonatos.[114] La frecuencia de afectación es un poco mayor en el lado izquierdo que en el derecho. El ataque bilateral es muy raro.

Causas

Se desconoce la causa exacta de la seudoartrosis congénita de la tibia. En lo pasado se propusieron innumerables teorías como traumatismo intrauterino, "postura al nacer", perturbaciones metabólicas y malformaciones vasculares, pero todas ellas han sido descartadas.

El trastorno no constituye una entidad patológica separada sino una manifestación de varios cuadros patológicos diferentes. Es de suma importancia entender la naturaleza compleja de esta anormalidad.

Al parecer existe relación entre la seudoartrosis congénita de la tibia y la neurofibromatosis, relación que fue advertida por primera vez por Ducroquet, quien señaló que de 11 pacientes con seudoartrosis congénita, nueve tenían manchas "café con leche", y de ellos dos tenían en realidad los nódulos cutáneos de la neurofibromatosis.[49] En la literatura estadounidense, Barber en 1939 por primera vez describió el caso de cinco pacientes con seudoartrosis congénita y manchas pigmentadas, entre cuyos parientes cercanos había signos de neurofibromatosis, lo cual destacó la relación de la seudoartrosis congénita de la tibia con la enfermedad de von Recklinghausen.[12] Green y Rudo[70] señalaron por primera vez un neurofibroma intraóseo en el sitio de seudoartrosis congénita. Un caso menos corroborable fue el de Jacobs y colaboradores cuyo paciente quizá fue un ejemplo de enfermedad de Albright.[88] Aegerter ha sugerido una relación entre

displasia fibrosa, seudoartrosis congénita y neurofibromatosis, y pensó que las masas fibroblásticas presentes en los tres trastornos se debían a alteraciones en las vías nerviosas a tales zonas, que producían crecimiento y maduración anormales de los tejidos que recibían filetes nerviosos.[1]

Sofield detectó datos de neurofibromatosis en 42 de 106 casos (40%), Hardinge identificó tal trastorno en 55% de sus pacientes y Andersen lo detectó en 80% de los casos.[6,79,165] Andersen consideró que el diagnóstico de neurofibromatosis era positivo cuando el paciente mostraba las típicas manchas "café con leche" y tenía el antecedente familiar positivo de tal enfermedad; si no existía el antecedente mencionado, se consideraba positivo el diagnóstico de neurofibromatosis sólo cuando el niño tenía más de cinco manchas típicas "café con leche" y cada una tenía más de 0.5 cm de diámetro.[7] Lloyd-Roberts y Shaw advirtieron que las manchas mencionadas, y especialmente los nódulos neurofibromatosos, no estaban presentes en el nacimiento sino que tales estigmas aparecián en etapa ulterior de la vida; su ausencia en la lactancia no debe ser aceptada como prueba en contra del diagnóstico. La dificultad comentada para corroborar el diagnóstico de neurofibromatosis en lactantes y niños de corta edad explica la variación notable en su incidencia publicada, en casos de seudoartrosis congénita de la tibia.[107]

La neurofibromatosis se hereda por un mecanismo autosómico dominante. No se cuenta con datos sobre la transmisión de la seudoartrosis congénita de la tibia, y muchos casos aparecen de manera esporádica.

Beals y Fraser describieron un síndrome de arqueamiento congénito de la tibia, hipoplasia peronea y pecho excavado, transmitido por un rasgo autosómico dominante. En la familia objeto de la publicación se advirtieron casos con todas las gradaciones de intensidad, desde tibias curvas en sentido anterior sin fractura, hasta seudoartrosis franca y tibias con cambios quísticos. En un paciente hubo seudoartrosis congénita aparentemente curada del cúbito. Al parecer en algunos casos la seudoartrosis congénita de la tibia es hereditaria y congénita.[18]

El sitio de la seudoartrosis suele estar rodeado de periostio engrosado y un manguito grueso de tejido fibroso, lo cual corresponde a la observación inicial de McElvenny, y son alteraciones que siempre se han detectado desde que él las señaló.[112] Dicho investigador pensó que la presencia de este tejido blando con proliferación hamartomatosa interfería en la producción de hueso y la formación del callo normal. Propuso que la banda engrosada y fuertemente adherente de tejido fibroso constriñe el hueso, disminuye la sangre que le llega y ocasiona atrofia del parénquima óseo por presión.

Kullmann y Wouters implantaron una franja de celofán alrededor de la diáfisis tibial en ratas jóvenes y experimentalmente produjeron seudoartrosis en tal hueso, la cual, en el estudio radiográfico e histológico, tuvo un aspecto similar a la seudoartrosis congénita de la tibia en el hombre. El experimento mencionado sugiere que un factor mecánico intraóseo pudiera tener efecto patógeno en la génesis de la seudoartrosis congénita.[98] McElvenny[112] sugirió una relación posible entre la seudoartrosis congénita con el síndrome anular congénito y la amputación congénita de las extremidades. Zych y Ballard señalaron un caso de banda congénita que ocasionó seudoartrosis de la tibia y gangrena inminente de la pierna.[189]

Briner y Yunis estudiaron la ultraestructura del tejido en la seudoartrosis congénita de la tibia, obtenido de tres pacientes con los estigmas de la neurofibromatosis. Casi todas las células no tuvieron membrana basal y se consideró que eran fibroblastos en fase estacionaria; no se detectaron células de Schwann, células perineurales ni axones. Tampoco se demostró la presencia de una membrana basal alrededor de ellas. Los estudios con microscopia electrónica de los neurofibromas y en la neurofibromatosis han demostrado que estas masas están compuestas de células de Schwann, fibroblastos y a veces axones amielínicos. El tejido interóseo obtenido del sitio de la seudoartrosis congénita de la tibia presenta una estructura de fibrillas densas con áreas celulares prácticamente idénticas a las del tejido de la seudoartrosis de otras causas. Sin embargo, es un tejido distinto del de los neurofibromas y los neurilemomas.[31]

Brown y colaboradores estudiaron las características ultraestructurales del hueso en 17 sujetos con seudoartrosis, 16 de la tibia y una del radio; ocho tuvieron neurofibromatosis clínica; tres, displasia fibrosa, y en seis no hubo signos de neurofibromatosis ni displasia fibrosa. Por medio de microscopia electrónica no se pudo diferenciar entre la seudoartrosis neurofibromatosa y la que aparecía sin neurofibromatosis ni displasia fibrosa. La micros-

copia electrónica no esclareció el origen de la seudoartrosis congénita de la tibia, ni reforzó el concepto de una derivación nerviosa o vascular.[32]

Se ha propuesto como causa de algunos casos de seudoartrosis congénita de la tibia no acompañada de neurofibromatosis,[11,128] un defecto primario en el primordio cartilaginoso de dicho hueso. Tal suposición ha sido reforzada por la observación de Badgley y colaboradores, de que el sitio de angulación máxima de la tibia y del punto más angosto del conducto medular fue el centro de osificación primario de dicho hueso.[11] Cabría preguntarnos si existe una anomalía del cartílago con falta de osificación.

La seudoartrosis congénita es un trastorno complejo en el cual intervienen posiblemente varios factores patógenos.

Clasificación

Se conocen tres tipos principales de seudoartrosis "congénita" de la tibia: displásica, quística y tardía. El *tipo displásico* se caracteriza por angostamiento del diámetro de la tibia y a veces del peroné, también con esclerosis u obliteración parcial o completa de la cavidad medular (fig. 2-290). Es característica una constricción en "reloj de arena" en los huesos largos. La tibia está arqueada hacia adelante o en sentido anterolateral. Desde el nacimiento puede identificarse la fractura; con mayor frecuencia surgen fractura espontánea y seudoartrosis superior de la tibia cuando el lactante comienza la bipediación y a caminar, para los 12 meses de edad, en promedio. Después de la fractura, los extremos del hueso se angostan, se engruesa el periostio y surge proliferación hamartomatosa del tejido fibroso en el sitio fracturado que llena el defecto. Para los 18 meses de vida ya se ha manifestado en toda su magnitud la seudoartrosis. Puede haber también encorvamiento, adelgazamiento y seudoartrosis del peroné. Es muy rara la afectación en ambos lados del cuerpo. El tipo displásico fácilmente muestra falta de unión y nuevas fracturas. Con arreglo a lo señalado por Andersen, existe siempre neurofibromatosis en el tipo displásico.[7] En la serie publicada por Morrissy y colaboradores se clasificaron como displásicas a 19 de las 40 seudoartrosis de la tibia; 11 pacientes tuvieron neurofibromatosis y en ocho no se observó.[126]

En el *tipo quístico* no se advierte angostamiento notable del diámetro de la tibia o del peroné. En el tercio inferior de la tibia (y a veces del peroné) se observan rarefacciones "quísticas", cuyo contenido se asemeja al del tejido de la diplasia fibrosa (fig. 2-291). En el neonato no hay angulación de la pierna, pero en los primeros meses de vida poco a poco surge un defecto leve pero neto de este tipo en el plano anterior de la tibia. A los ocho meses, en promedio, ocurre la fractura. Según Andersen, la neurofibromatosis no acompaña al tipo quístico; sin embargo, en los 10 casos quísticos señalados por Morrissy y colaboradores, tres de los pacientes tuvieron neurofibromatosis y siete no la presentaron.[7,126]

En el *tipo tardío*, la pierna parece ser normal en los comienzos de la vida. Puede haber leve diferencia en la longitud de miembros inferiores y la pierna afectada es más corta. Después de un traumatismo mínimo puede haber pérdida de continuidad similar a la fractura por fatiga, y aparición de seudoartrosis (figs. 2-292 y 2-293). La seudoartrosis debe ser clasificada como *tardía* cuando afecta a un niño de cinco años o mayor. El tipo tardío no se acompaña de neurofibromatosis. Ninguno de los pacientes con seudoartrosis tardía o su familia tienen signos de neurofibromatosis.

Andersen ha descrito una seudoartrosis congénita del tipo del pie zambo, en que desde el nacimiento existe fractura en la pierna con angulación anterior notable. El miembro afectado o contralateral tiene otras anormalidades congénitas como banda constrictiva o pie zambo[5] y este último *no* debe ser considerado como una seudoartrosis congénita de la cadera.

La seudoartrosis puede surgir después de osteotomía correctora en la pierna angulada en sentido anterior, en un niño en quien se haya diagnosticado neurofibromatosis. En la radiografía no hay signos de displasia ósea. Tachdjian destaca la importancia de no tratar la tibia en varo en estos pacientes. Andersen conoce esta deformidad como *seudoartrosis angulada*; sin embargo, no debe ser considerada como seudoartrosis congénita verdadera.[4] La seudoartrosis congénita del peroné es una entidad separada y se describe más tarde.

Tratamiento

El tratamiento de la seudoartrosis congénita es uno de los problemas más difíciles en orto-



Fig. 2-290. Seudoartrosis congénita de la tibia derecha.

A y **B**, radiografías anteroposterior y lateral de ambas tibias. Obsérvese la angulación anterior y lateral de la tibia derecha con esclerosis, y la obliteración casi completa del conducto medular. **C** y **D**, radiografías posoperatorias después de ablación del tejido fibroso hamartomatoso y de los extremos óseos escleróticos, y el injerto óseo doble. Adviértanse los clavos de Steinmann y la pinza de Charnley que comprime los extremos óseos. La angulación anterior en el sitio de la seudoartrosis se ha transformado en posterior. **E**, radiografía al año de la operación. La fractura ha cicatrizado pero persiste la esclerosis del conducto medular. El miembro inferior se protege en una gran ortesis de pierna con un corsé de cuero en esta zona.

La ilustración continúa en la página siguiente

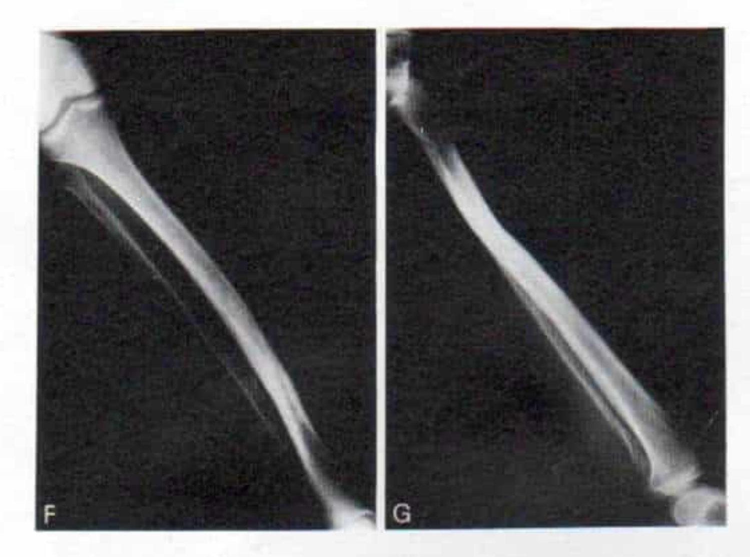


Fig. 2-290 (continuación). Seudoartrosis congénita de la tibia derecha.

F y **G**, radiografías de vigilancia a los 15 años.

Fig. 2-291. Seudoartrosis congénita de la tibia izquierda en un niño de tres años (tipo quístico).

Las radiografías anteroposterior y lateral indican la angulación anterolateral de la fractura y la falta de unión. El paciente no tuvo otros signos de neurofibromatosis.

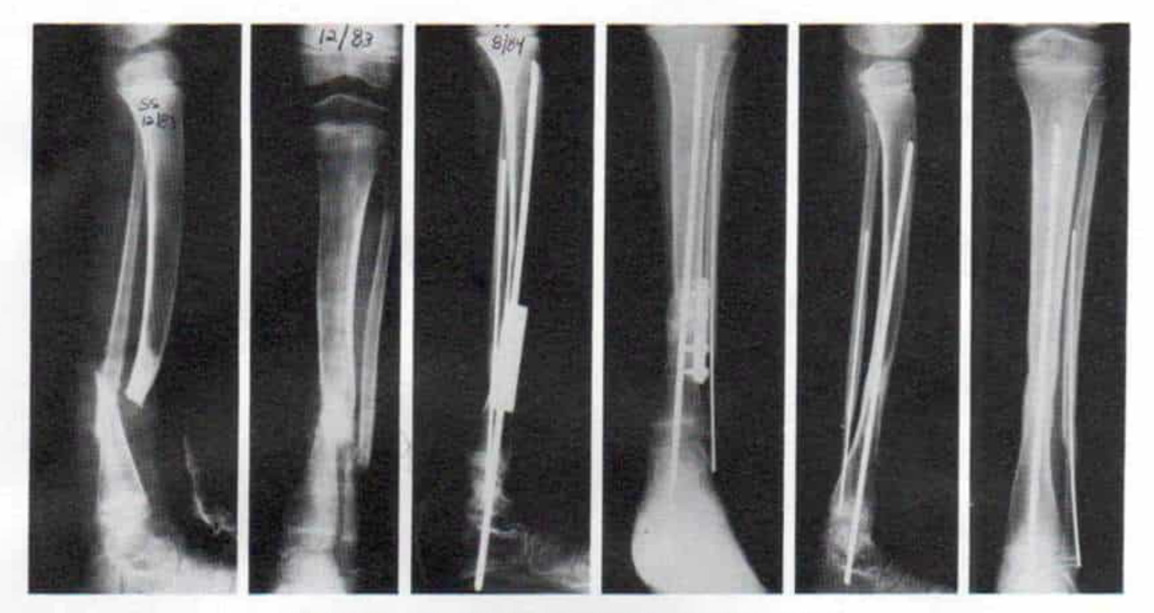


Fig. 2-292. Seudoartrosis congénita de la tibia (tipo tardío).

pedia. A pesar de la mejoría en las técnicas de injerto óseo y la fijación interna, del trasplante microvascular vivo y complejo de peroné, de los estimuladores eléctricos de huesos y la técnica reciente de Ilizarov de osteogénesis por "distracción"-compresión, persiste el pesimismo respecto al pronóstico, y el futuro de la pierna es incierto. No se han resuelto los problemas de obtener y conservar la unión. A menudo se necesitan múltiples operaciones. El resultado puede ser un miembro muy corto, distrófico e inestable. Estos problemas y el hecho de que el asunto culmine en la amputación, deben ser explicados claramente a los padres desde el comienzo, para evitar malos entendidos.



Fig. 2-293. Radiografías anteroposterior y lateral de seudoartrosis congénita de la tibia.

A y **B**, es notable el angostamiento del conducto medular del peroné en su tercio distal y también el de la tibia, en el sitio de fractura.

No se han dilucidado la causa ni el tratamiento de la seudoartrosis congénita de la tibia. Los enigmas en medicina estimulan a los cirujanos a proponer métodos de tratamiento, lo cual denota que no hay un método mejor. Boyd y Sage señalaron 23 variantes de operaciones en 167 métodos hechos en 91 pacientes, que fueron desde medidas conservadoras como fijación en el enyesado, hasta medidas radicales como amputación. Citaron las ventajas y desventajas de las varias técnicas quirúrgicas recomendadas en la literatura relacionada con el tema.[29]

La técnica de injerto doble por superposición es muy compleja y es difícil la fijación segura de los injertos al fragmento distal. Otro problema más sería hallar hueso cortical con parénquima adecuado.[26,72,74,75,117,155] Purvis y Holder modificaron la técnica de Boyd de doble injerto al especificar la operación en dos etapas y por empleo de un clavo intermedular de Steinmann en peroné, para fijación interna. A semejanza de Boyd, extirparon el tejido hamartomatoso y los extremos óseos escleróticos, abrieron el conducto medular en ambas direcciones con un barreno, y usaron injertos dobles corticales por superposición y hueso esponjoso. Señalaron unión sólida en seis pacientes tratados.[143]

La técnica de injerto pediculado compuesto utilizada por Farmer tiene la posibilidad de infectar la tibia sana, y es muy difícil.[56] El trasplante peroneo en dos etapas tiene complejidades y necesita de dos operaciones.[86,185] El empleo del peroné de la pierna contraria o del mismo lado como injerto por superposición, no ha sido adecuado. El injerto autógeno tardío recomendado por Moore requiere de dos operaciones en la pierna normal, y depende de la hipertrofia de un pequeño injerto o de innumerables técnicas de recolocación de injerto en la zona, para obtener una tibia lo suficientemente sólida y que no se vuelva a fracturar.[123,124] En el empleo de múltiples injertos fragmentados, solos o en la ablación amplia del periostio, la seguridad de la fijación de los fragmentos depende de la inmovilización en enyesado que no es adecuada.[78,112] Por el peligro constante de una nueva fractura, Charnley y Van Nes han utilizado el clavo tarsotibiano intramedular para conservar la fijación interna continua, y así disminuir la posibilidad de una nueva fractura.[38,179] Sin embargo, puede haber lesión de la articulación tibiotarsiana y la placa de crecimiento de la epífisis tibial distal. Otro problema sería la extrusión espontánea del clavo a través del talón o la planta del pie.

Sofield y Millar señalaron unión sólida en tres pacientes con seudoartrosis congénita de la tibia tratados por fragmentación de la diáfisis y fijación intramedular.[166] La técnica se ilustra en la figura 2-294. Toda la diáfisis tibial se descubre a través de una incisión longitudinal. Se hace osteotomía de las zonas metafisarias proximal y distal y se extirpa la diáfisis de la pierna, en dos fragmentos (fig. 2-294, *A*). Hay que tener cuidado de no lesionar la lámina de crecimiento. Si el fragmento distal es corto y atrófico, se descarta, y en vez de él se utiliza un injerto óseo sustancial. Se eliminan los extremos esclerótico y angostado de los fragmentos, y por medio de un barreno se abren las cavidades medulares. Los fragmentos se invierten para que la base del fragmento proximal esté contra la metáfisis tibial distal y el fragmento distal o el injerto óseo esté contra el área metafisaria, exactamente por debajo de la rodilla (fig. 2-294, *B*). Los fragmentos se unen con un clavo medular que se fija seguramente en las áreas metafisarias distal y proximal (fig. 2-294, *C*). El periostio se sutura en el mayor grado posible, y la incisión se cierra en la forma acostumbrada. El miembro se inmoviliza en un enyesado suprarrotuliano hasta que hay unión sólida de los huesos.

En lo pasado Tachdjian utilizó la técnica de Sofield-Millar cuando el fragmento distal era muy pequeño y angosto. El área era reforzada con injertos por superposición colocados en sentido posterior y externo y se aplicaba después una espica de cadera sola, perfectamente moldeada, que permitía al paciente descargar peso en la pierna a las tres semanas de la operación, para estimular la osteogénesis. Por desgracia, el índice de fracasos fue tan grande que abandonó tal técnica.

Baw en 1975 describió una técnica de injerto transarticular en que se introducía un injerto en punta (de preferencia autógeno) en la cavidad medular de la porción distal de la tibia y por la articulación tibiotarsiana y el cuerpo del astrágalo, antes de fijación en la tibia proximal.[17] Técnicas nuevas son el injerto peroneo vascularizado que tiene las ventajas de eliminar la porción enferma de la tibia y sustituirla por un injerto peroneo vivo, y permitir el alargamiento de la pierna y la corrección de la deformidad en la misma sesión quirúrgica en que se coloca el injerto; y la estimulación eléctrica de la cicatrización ósea por corriente directa o

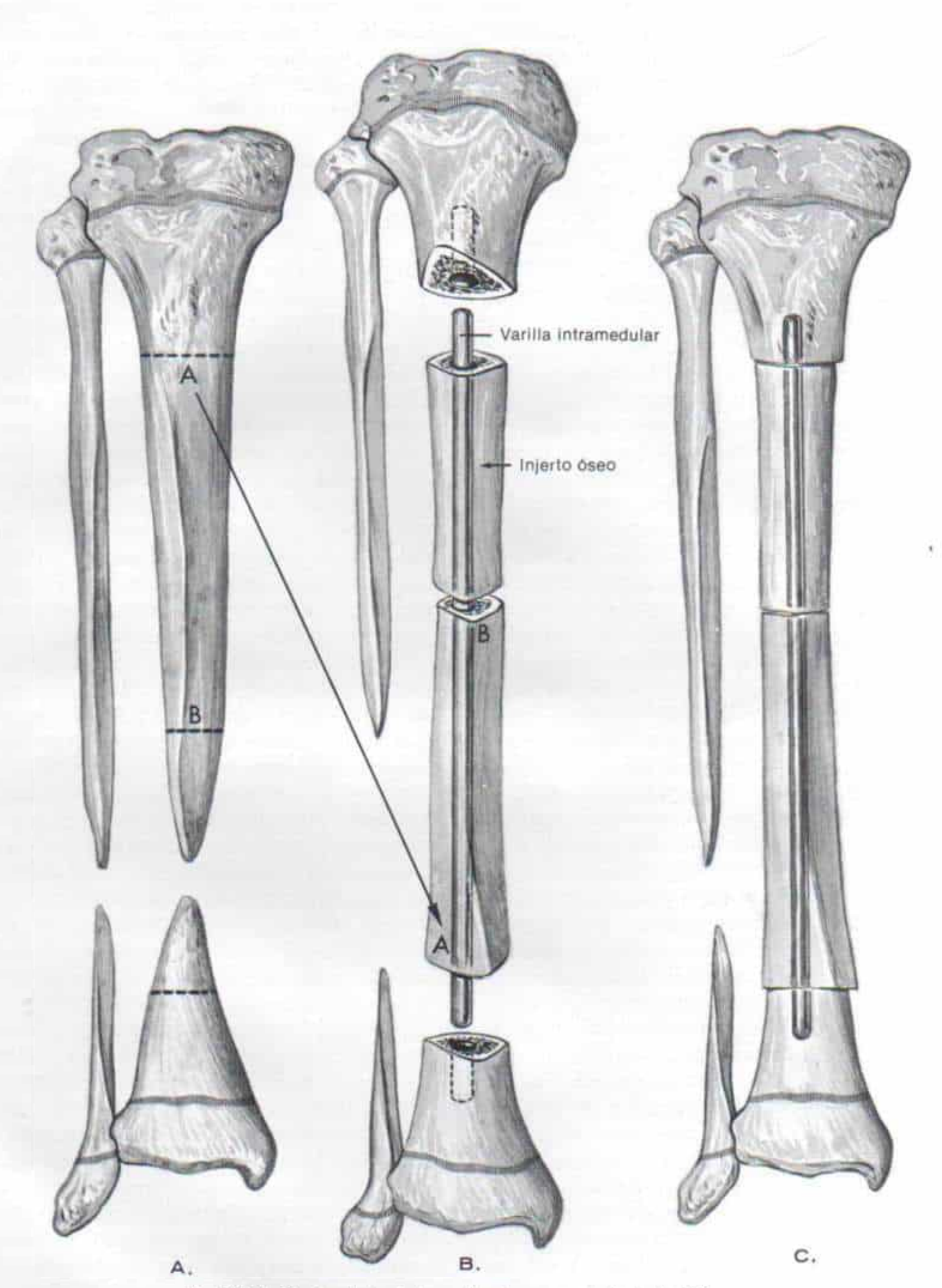


Fig. 2-294. Tratamiento de la seudoartrosis congénita de la tibia.

Técnica de Sofield y Millar (consúltese el texto). (Modificado con autorización de Sofield, H. A., and Millar, E. A.: J. Bone Joint Surg., *41-A*:1384, 1959.)

campos electromagnéticos en pulsos. En fecha reciente, la técnica de Ilizarov de osteogénesis por distracción ha abierto nuevos horizontes en el tratamiento de la seudoartrosis congénita de la tibia y el peroné.[86a]

La modalidad terapéutica utilizada dependerá del tipo de seudoartrosis congénita de la tibia y si esta "seudoartrosis" está en etapa incipiente o ha habido fractura y ha surgido dicha complicación.

FASE DE PRESEUDOARTROSIS O INCIPIENTE

La tibia encorvada en sentido anterior o anteroexterno con esclerosis parcial y angostamiento de su cavidad medular es vulnerable y puede fracturarse y así surgir seudoartrosis. En el lactante de corta edad, estas tibias precarias con fracturas inminentes son apoyadas por medio de ortesis suprarrotulianas para evitar fractura por esfuerzo. Entre los seis y nueve meses de edad, es decir, antes que el lactante intente ponerse de pie y dar pasos, caminar y caer, Tachdjian recomienda decididamente una modificación del injerto óseo autógeno por derivación posterior de McFarland, en un intento de reducir el riesgo de fractura.[114] El injerto se coloca en sentido posterior y cubre la seudoartrosis en el eje longitudinal biomecánico normal del apoyo ponderal, y protege el segmento tibial encorvado en sentido anterior y débil. No se hace intento de movilizar la "seudoartrosis" inminente ni corregir la angulación anterior de la tibia; se acepta la deformidad de la tiba acortada y con angulación anterior. Tachdjian recomienda utilizar un injerto autógeno tardío de la tibia contraria, tal como ha descrito Moore y haya recomendado Green y Eyre-Brook y colaboradores.[53,69,123] Con la sierra oscilatoria se "eleva" un injerto longitudinal con su periostio intacto, de la superficie anterointerna de la tibia normal, y el injerto es recolocado en su lecho. Es importante no lesionar la fisis proximal y distal de la tibia y si hay duda se utilizará control radiográfico. Se necesita el transcurso de cuatro a seis semanas antes que sea "elevado" de nuevo el injerto y se coloque como injerto por derivación en la superficie posterior afectada de la tibia. El injerto autógeno de toma tardía mejora sus propiedades osteógenas y es más potente y sólido que el injerto tomado inmediatamente.

Durante la operación de derivación es importante manejar la pierna con cuidado y suavidad. La técnica quirúrgica se practica con isquemia por torniquetes. Se descubre la superficie posterior de la tibia a través de una incisión longitudinal flexuosa posterointerna. Es importante no lesionar la vena safena. Una ventaja del método es el descubrimiento extraperitoneal de la tibia, y con ello se ahorra un efecto desvitalizante en los cabos óseos por despegamiento extenso del periostio. Se elevan en forma extraperióstica y se separan hacia atrás el flexor largo común de los dedos, el sóleo y el tibial posterior. Se diseca con cuidado y se extirpa por completo el manguito potente de tejido fibroso proliferado ("hamartomatoso") que rodea los "cabos" óseos en el "sitio de seudoartrosis" inminente. También se elimina el periostio engrosado en la superficie cóncava posterior de la tibia, en el posible sitio de "seudoartrosis". Es importante eliminar en el mayor grado posible cualquier contractura de tejido blando obstructor en sentido posterior, en la superficie cóncava trasera de la tibia con angulación anterior. Se practica el elongamiento del tendón de Aquiles en el punto en que hay una deformidad en equino del tarso. Bajo control radiográfico se identifica la metáfisis tibial distal y se hace una hendidura unicortical de tamaño apropiado en el centro de su superficie posterior, en el cual se introduce el injerto. En sentido proximal se coloca el injerto óseo en una hendidura y se fija de preferencia con un tornillo unicortical para hueso esponjoso. El injerto debe estar en la superficie posterior de la tibia, en sentido vertical, con su extremo superior lo más lejos posible de la punta de la curva. Para mayor seguridad se prefiere hacer a veces los orificios con un barreno fino en cada extremo del injerto, y por ellos introducir suturas de Mersilene y pasarlas a través de orificios hechos con barrenos neumáticos, en los segmentos tibiales proximal y distal. Ello asegura la fijación precisa del injerto en la posición deseada. Es de suma importancia que el injerto sea estable, que esté en sentido vertical, bajo compresión entre la rodilla y el tobillo, y que sus extremos queden dentro de hueso esponjoso sano en sentidos proximal y distal, muy lejos de la lesión. El espacio entre el injerto longitudinal "de apoyo" y el sitio de la seudoartrosis inminente se llena con astillas largas de injerto y fragmentos de hueso esponjoso. También es mejor colocar algunos fragmentos de hueso esponjoso en cada extremo del injerto por "derivación" para ase-

gurar y mejorar su rapidez de incorporación. Se quita el torniquete y después de hemostasia completa y de colocar un tubo de drenaje Hemovac, se cierra la incisión en la forma corriente. Se inmovilizan ambos miembros inferiores con enyesado suprarrotuliano con las rodillas en flexión de 45°.

En cuatro a seis semanas puede quitarse el enyesado de la pierna normal de la cual se obtuvo el injerto, pero la pierna con la "seudoartrosis" incipiente se inmoviliza en un enyesado suprarrotuliano sin bipediación durante cuatro semanas. Después se permite por otras cuatro semanas más la bipediación dentro de un enyesado suprarrotuliano. Por lo común para esa fecha se incorpora el injerto. Se quita el enyesado y se protege al miembro en una ortesis de rodilla-tobillo-pie de polipropileno con una capa anterior y un mecanismo de argolla automática para "bloqueo". Conforme el niño crece y tiene su marcha más estable y la incorporación del injerto se vuelve más sólida, la ortesis puede limitarse al tobillo y al pie solamente. En los seis a 12 meses iniciales se protege al miembro inferior con una ortesis nocturna, pero más tarde también puede prescindirse de ella por la noche.

En el *tipo quístico* de "seudoartrosis" incipiente, Tachdjian recomienda el raspado suave del quiste en la tibia y la colocación de hueso autógeno esponjoso en las cavidades quísticas. Es muy importante no romper la tibia. El injerto por derivación posterior se practica como se describió en el tipo de preseudoartrosis displásica.

En la literatura sobre el tema ha habido, controversia respecto a la utilidad y eficacia de la operación de derivación posterior de McFarland. Dicho autor señala buenos resultados en nueve de 11 casos.[114] Morrissy y colaboradores señalaron los resultados del injerto profiláctico en siete casos (cuatro displásicos, uno quístico y dos de tipo desconocido). Los resultados fueron satisfactorios en un caso y deficientes en dos más, y en cuatro hubo necesidad de amputar. La edad promedio del injerto "preventivo" fue de 13.4 meses (límites de cinco a 24 meses). El intervalo entre el injerto profiláctico y la fractura fue de 14 meses, en promedio, y varió de cuatro a 55 meses y la edad promedio en la cual surgió la fractura fue de 27.4 meses.[126]

Tachdjian ha obtenido buenos resultados en cinco casos, y uno de ellos a manera de ilustración se muestra en la figura 2-295. Todos fueron tratados antes que ocurriera la fractura. Entre los factores probables para que la prevención de la fractura sea satisfactoria, están las modificaciones de la técnica de McFarland y la protección duradera del miembro. Como Lloyd-Roberts señala, si con el injerto lo único que se logra es retrasar "la edad" de la fractura, ello constituye una ventaja porque tal retraso hace que el niño tenga mayor edad y sea adecuada su situación para que el injerto logre buenos resultados. De los cinco pacientes en quienes Lloyd-Roberts y Shaw hicieron injertos, uno terminó en amputación, otro en seudoartrosis y otro con unión, pero en su periodo de vigilancia fue brevísimo (sólo nueve meses); dos casos fueron considerados como "satisfactorios", porque para los siete y nueve años, respectivamente,[107] las tibias no se habían fracturado. En una serie de cuatro casos consecutivos publicados por Eyre-Brook y colaboradores se practicó el injerto por derivación después de la fractura; en un caso todo culminó en amputación; en un paciente hubo cicatrización con displasia fibrosa, lo cual conlleva buen pronóstico; en otro caso hubo unión de la fractura, pero el período de vigilancia fue corto, y en otro caso que se ilustra en la figura 2-296, las revisiones se hicieron, hasta la madurez esquelética (19 años), con resultados excelentes.[55]

No se ha definido la utilidad de la estimulación eléctrica sin la colocación de injertos quirúrgicos como medida profiláctica en el tratamiento de la preseudoartrosis. Ha sido utilizada por Crawford con algunos resultados satisfactorios.[45] Tachdjian, a pesar de todo, se ha sentido desalentado ante los resultados de tal técnica, y en la actualidad no la recomienda.

SEUDOARTROSIS ESTABLECIDA

Si ha surgido ya la seudoartrosis, la cirugía es la única forma de lograr unión. En lo pasado había diversidad de opiniones respecto a la mejor edad para operar. Dado que cuanto mayor edad tenía el paciente eran mayores las posibilidades de unión, se recomendaba diferir la corrección quirúrgica para cuando el niño tuviera cinco o seis años de edad y la pierna afectada era protegida mientras tanto con una ortesis de rodilla-tobillo-pie con un "retináculo" (pared) anterior para evitar lesión y mayor deformidad en varo. Sin embargo, el resultado final será mucho mejor si se logra la unión lo

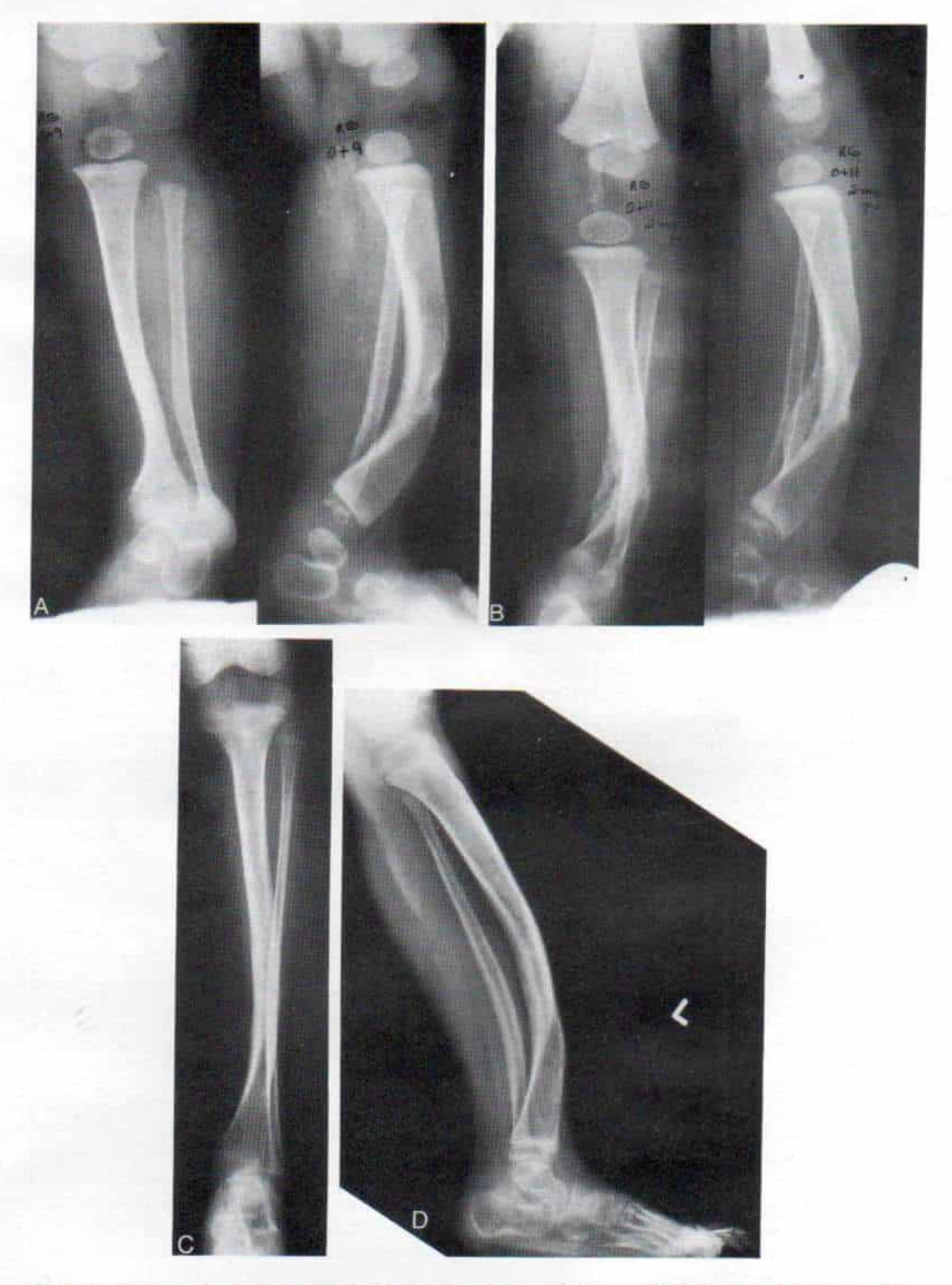


Fig. 2-295. Preseudoartrosis congénita de la tibia izquierda tratada por la operación de McFarland de "derivación" posterior.

A, radiografías anteroposterior y lateral en que se advierte la angulación anterior con un área quística en la porción más anterior (vértice). **B**, radiografías hechas dos meses después de la operación, en que se advierte el injerto de hueso en sentido posterior e interno. **C** y **D**, ocho años después de la operación, las radiografías indican incorporación del injerto. Hay cavidad medular y el paciente no ha tenido fractura.

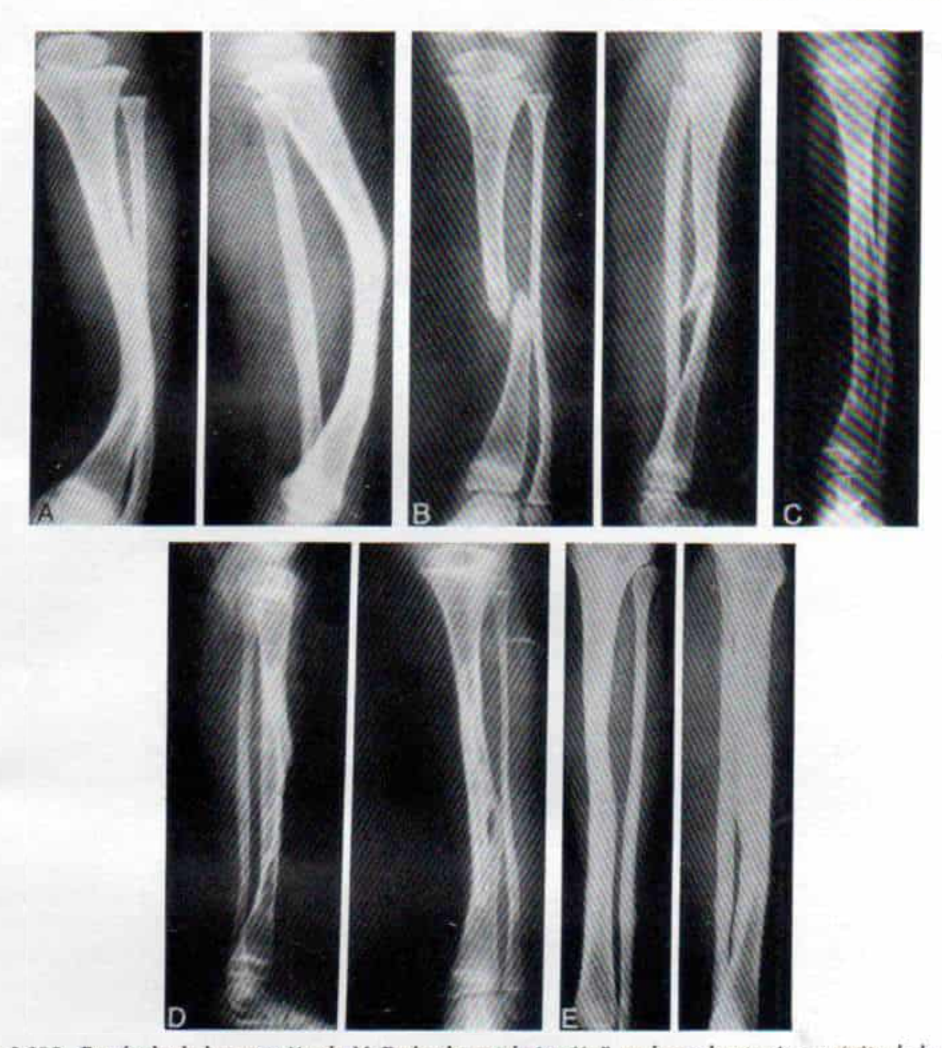


Fig. 2-296. Resultado de la operación de McFarland por "derivación", en la seudoartrosis congénita de la tibia.

A, seudoartrosis congénita de la tibia con esclerosis típica y encorvamiento en sentido anterior y externo en un niño de nueve meses de edad. **B**, a la edad de tres años y nueve meses no ha habido unión de la fractura que ocurrió un año antes. **C**, siete meses después de la colocación tardía de un injerto por "derivación" ha habido incorporación satisfactoria en cada extremo. Para esta fecha el niño tenía nueve años. **D**, radiografía año y medio después. El injerto por desviación se consolidó y la seudoartrosis se unió. **E**, quince años después del injerto el miembro está fuerte y recto y no hay acortamiento. El paciente tiene 19 años. (Con autorización de Eyre-Brook, A. L., Baily, R. A. J. and Price, C. H. G.: Infantile pseudoarthrosis of the tibia; three cases treated successfully by delayed autogenous by-pass graft, with some comments on the causative lesion. J. Bone Joint Surg., *51-B*:604, 1969.)

más antes posible, porque la deformidad y el acortamiento del miembro pélvico que se observan en la seudoartrosis congénita se agravan conforme crece el niño. El empleo temprano del miembro inferior y el apoyo ponderal (bipediación) llevan al mínimo el retardo del crecimiento y estimulan el desarrollo de hueso normal. En la actualidad el método más indicado es la fijación de los segmentos tibiales por medio de alambres y un aparato circular de Ilizarov y utilización de osteogénesis por distracción-compresión para estimular la cicatrización. La experiencia con esta técnica en Estados Unidos es muy limitada y al parecer tiene bases biológicas y biomecánicas firmes. El tiempo dirá la última palabra. No se cuenta todavía con resultados a largo plazo y no se ha definido la mejor edad para esperar. Ilizarov recomienda esperar hasta los dos a cuatro años de edad; sin embargo, Tachdjian piensa que es

mejor, desde el punto de vista físico y biológico, estimular la cicatrización en el primer año de vida antes que el niño comience a asumir la posición de pie y caminar. Si no hay acortamiento importante no debe alargarse en sentido proximal la tibia porque el sitio de la seudoartrosis sufrirá compresión en sentido distal. En el paciente de mayor edad con acortamiento importante, puede alargarse la tibia en la región diafisaria proximal y comprimir la seudoartrosis distal. La experiencia temprana de Tachdjian ha demostrado que es una forma excelente para tratar una seudoartrosis establecida en la tibia de niños. Aún persiste el problema de una nueva fractura y hay que proteger al miembro pélvico en el posoperatorio.

La técnica quirúrgica con la que Tachdjian ha obtenido buenos resultados en los últimos 25 años es la ablación completa de todo èl tejido hamartomatoso y fibroso en el sitio de la seudoartrosis, eliminación de todo el hueso esclerótico, conversión de la angulación anterior de la tibia en angulación levemente posterior, fijación intramedular, y colocación de injertos de hueso autógeno. Si hay afectación del peroné, el tratamiento es similar al de la seudoartrosis tibial. El valgo tarsiano progresivo debe evitarse por medio de injertos óseos tibioperoneos metafisarios distales (técnica de Langenskiöld). Si el peroné es normal y largo se acorta en sentido proximal para permitir la compresión de segmentos distales. La técnica quirúrgica se describe e ilustra en la lámina 34. En la experiencia de Tachdjian, esta técnica ha sido la más útil para lograr y conservar la unión (fig. 2-297). En la actualidad, Tachdjian se inclina por emplear alambres y aparato circular de Ilizarov para fijación, especialmente si el segmento tibial distal es corto. La diferencia de longitud de los miembros inferiores debe vigilarse en el niño en crecimiento y praticar epifisiodesis en edad apropiada, para igualar la longitud de las dos extremidades.

Problemas y complicaciones después de lograr la unión

Nueva fractura. Lograr la unión de los cabos óseos constituye el problema inicial, pero otro de mayor proporción sería conservar la unión y evitar una nueva fractura. En el comienzo del tratamiento hay que explicar a los padres y al niño los problemas graves de conservar la unión y de que surja de nuevo la fractura. Después de consolidación de la seudoartrosis se protege el miembro afectado con una ortesis de rodilla-tarso-pie con una "pared" o "retináculo" anterior en la pierna y un dispositivo argolla automática para bloqueo de la rodilla; más tarde, en el niño de mayor edad con una unión más madura, se ordena el uso de una ortesis de tarso y pie con un "retináculo" anterior en la pierna. Nunca se insistirá demasiado en la importancia del "retináculo" anterior relleno de Plastizolte y ajustado lo mejor posible a la convexidad anterior de la tibia. Este dispositivo ortésico se usa hasta que hay canalización normal de la cavidad medular de la tibia, y de preferencia, hasta que el paciente llegue a la madurez esquelética. En el niño hiperactivo e incontrolable la pierna es apoyada durante la noche también. Puede haber nueva fractura del hueso cuando el niño deje el lecho para ir al retrete o mientras juega en la cama o cae de ella. Se han observado nuevas fracturas en la vida adulta, cuando se deja de usar el aparato ortopédico.

La varilla intramedular actúa como una "férula" interna y se la conserva en la tibia durante todo el tiempo posible.

Si las radiografías de vigilancia muestran reaparición de la esclerosis y angostamiento de la cavidad medular y estrechamiento progresivo y constricción en "reloj de arena" en el viejo sitio de seudoartrosis cicatrizado, el ortopedista volverá a operar antes que surja una fractura. En la cirugía se elimina toda la cicatriz de tejido blando hamartomatoso y se perfora repetidamente el hueso esclerótico con una pequeña barrena muy fina, y se vuelve a injertar.

Rigidez de las articulaciones tarsiana y subastragalina. El cuadro mencionado es causado por la inmovilización duradera de las articulaciones dentro del enyesado y por transfixión de las articulaciones por la varilla intramedular. Es un riesgo calculado, y es muy conveniente que a veces es inevitable, y por ello debe explicarse a los padres desde el comienzo. Después del crecimiento esquelético en que la varilla intramedular ha emigrado hacia arriba en la epífisis tibial distal, se hacen intentos para movilizar la articulación tibiotarsiana con movimientos pasivos continuos durante la noche. En la experiencia de Tachdjian, suele recuperarse un arco funcional moderado del movimiento tibiotarsiano.

El texto continúa en la página 726

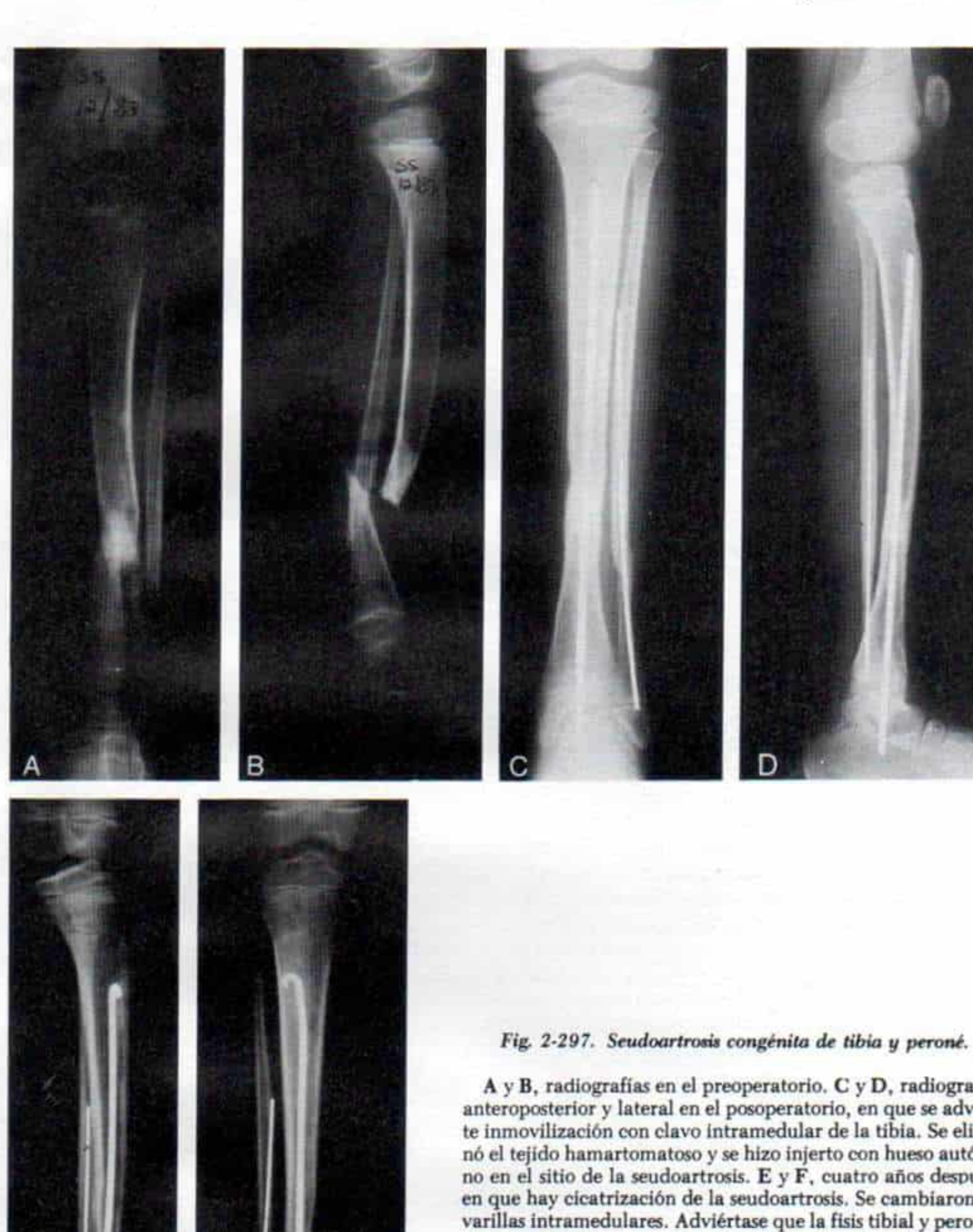


Fig. 2-297. Seudoartrosis congénita de tibia y peroné.

A y **B**, radiografías en el preoperatorio. **C** y **D**, radiografías anteroposterior y lateral en el posoperatorio, en que se advierte inmovilización con clavo intramedular de la tibia. Se eliminó el tejido hamartomatoso y se hizo injerto con hueso autógeno en el sitio de la seudoartrosis. **E** y **F**, cuatro años después, en que hay cicatrización de la seudoartrosis. Se cambiaron las varillas intramedulares. Adviértase que la fisis tibial y peronea distales están intactas y hay alineación adecuada del tarso y la "mortaja" de la rodilla.

Tratamiento de la seudoartrosis congénita de la tibia por injerto doble

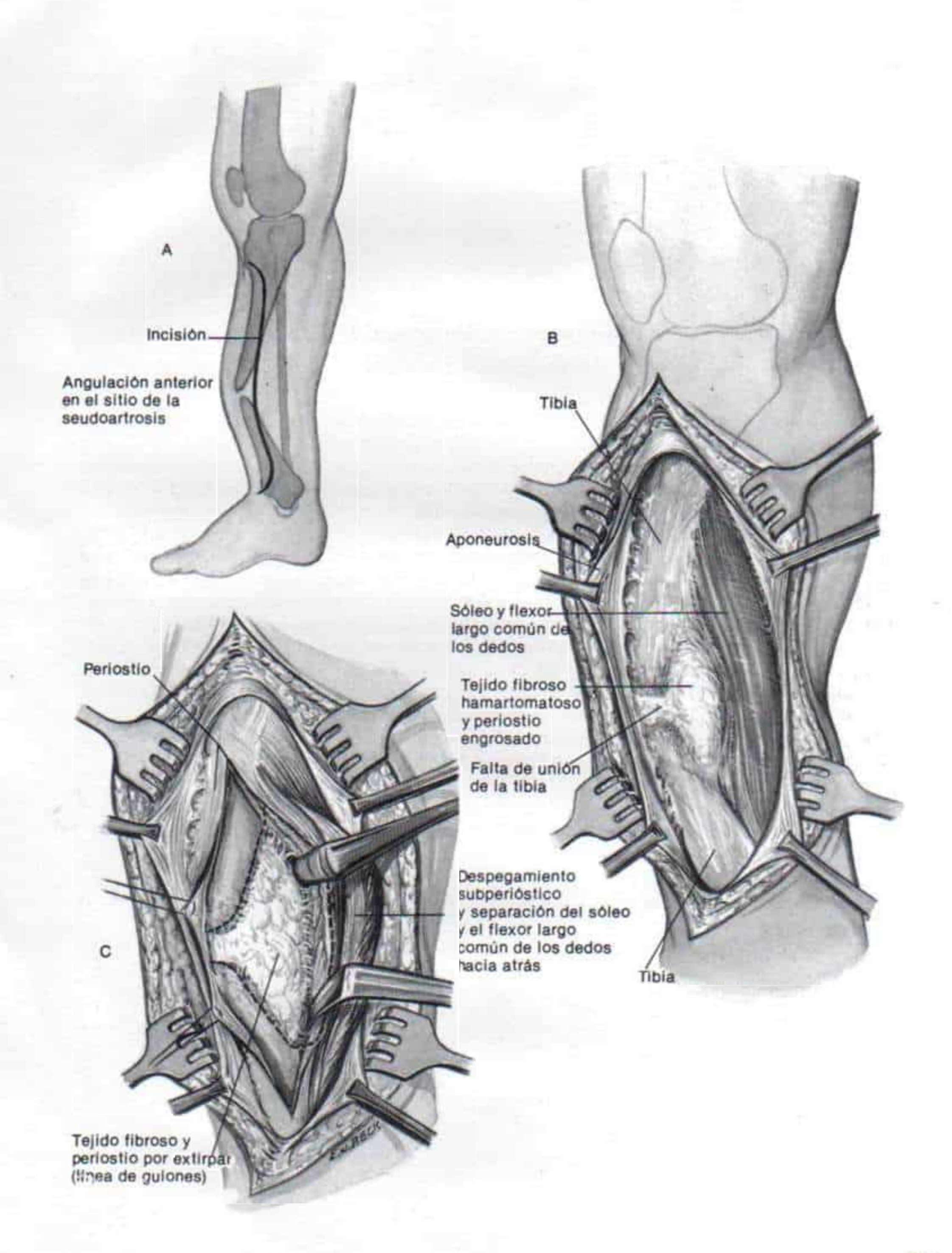
TECNICA OPERATORIA

A, el operador practica una incisión con una curvatura moderada sobre la cara anterointerna de la tibia, y la inicia en sentido distal al tubérculo tibial proximal, para curvar su trayectoria hacia atrás y en sentido distal, en forma paralela al borde posterointerno de la tibia. En el extremo distal de la tibia la incisión se desplaza hacia adelante, para terminar en el borde anterior de este hueso.

B, el tejido subcutáneo y la aponeurosis se seccionan en concordancia con la incisión de la piel. Los colgajos se movilizan y separan a sus lados respectivos. El operador identifica y protege la vena y el nervio safenos internos. Las venas que cruzan el campo son pinzadas, seccionadas y coaguladas. Se deja al descubierto el sitio de la seudoartrosis.

C, se diseca con gran detenimiento el manguito grueso de tejido fibroso abundante y el periostio engrosado que rodea el hueso a nivel de la seudoartrosis. La maniobra debe ser muy completa en sentido posterior. Para descubrir la superficie posterior de la tibia se diseca el periostio en sentido longitudinal y de manera inmediata por delante del borde anterior del flexor largo común de los dedos y el sóleo, que se despegan en plano extraperióstico y se separan hacia atrás. El periostio engrosado y el tejido fibroso denso se eliminan del todo hasta llegar al músculo y al hueso sanos.

Lámina 34. Tratamiento de la seudoartrosis congénita de la tibia por injerto doble



Tratamiento de la seudoartrosis congénita de la tibia por injerto doble (continuación)

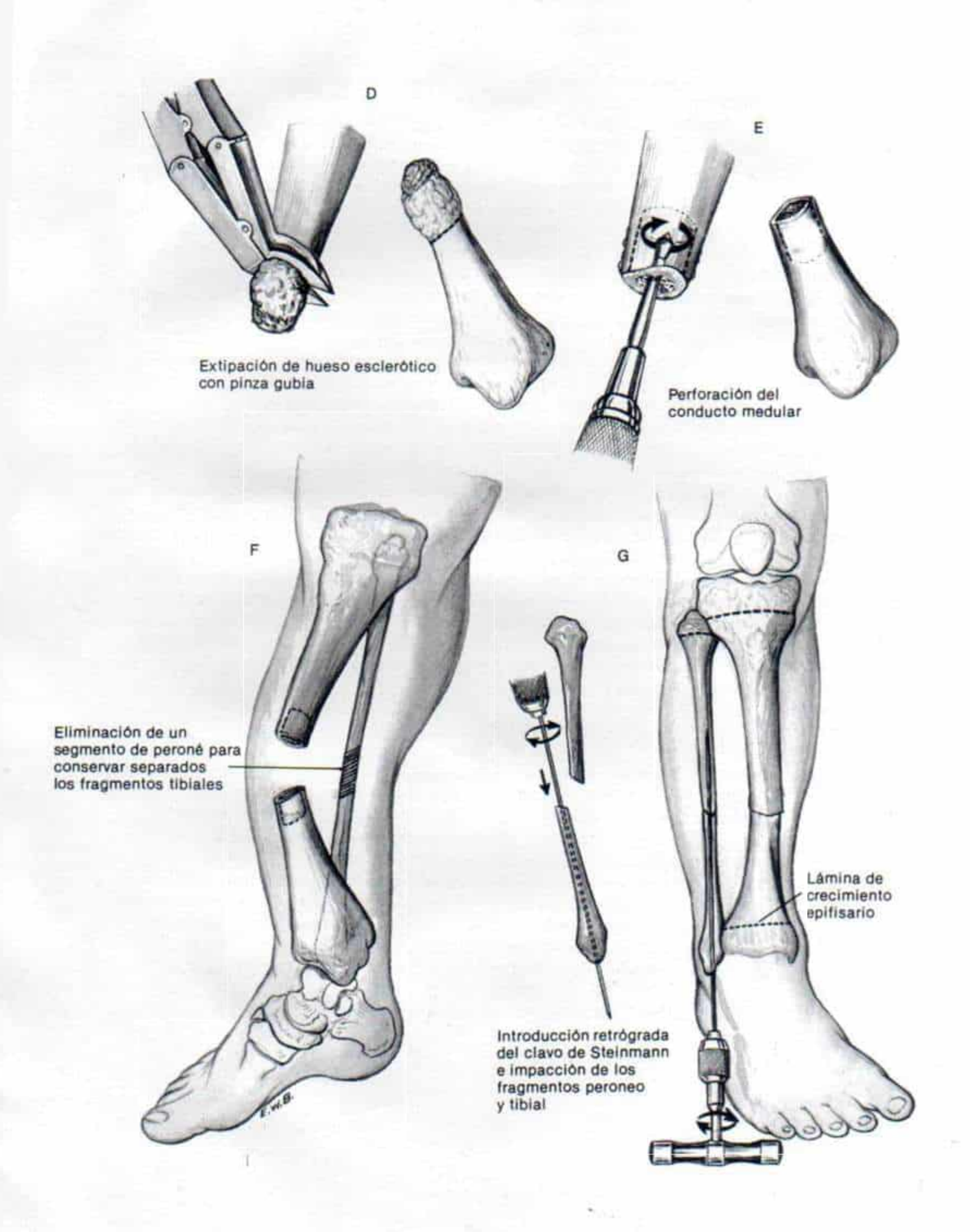
D, el operador extirpa con una pinza gubia la zona esclerótica de hueso de los extremos de los fragmentos proximal y distal, y conserva la mayor cantidad de hueso posible.

E, en siguiente término perfora en ambas direcciones con un taladro el conducto medular de ambos extremos de cada fragmento, y para ello usa fresas manuales "en rombo" ("punta de diamante") de calibres progresivamente mayores.

F, hecho lo anterior, se corrige completamente por manipulación el arqueamiento anterior de la tibia y se hace impacción e introducen los extremos viables de los fragmentos óseos. En ocasiones habrá que alargar el tendón de Aquiles por una incisión independiente para corregir el arqueamiento anterior. Si el peroné está intacto y sostiene separados los fragmentos tibiales es esencial extirpar un segmento adecuado a través de una incisión lateral.

G, se utiliza un clavo intramedular de Steinmann de calibre adecuado para sostener los fragmentos peroneos firmemente. Es mejor colocar por vía retrógrada dicho clavo, es decir, en primer lugar en el extremo proximal del fragmento distal de la tibia, perforando a través del maleolo externo, para después unir los fragmentos peroneos y perforar el clavo de modo que quede dentro del fragmento proximal. El clavo de Steinmann a través del peroné permite una mejor fijación y alineación más segura de los fragmentos tibiales.

Lámina 34. Tratamiento de la seudoartrosis congénita de la tibia por injerto doble



Tratamiento de la seudoartrosis congénita de la tibia por injerto doble (continuación)

H, durante la reducción por manipulación es mejor transformar el arqueamiento anterior de la tibia en un tramo con angulación posterior de 15 a 20°.

I y **J**, en siguiente término se preparan los lechos para recibir los injertos en las caras externa y posterior de la tibia, al extraer una rebanada de hueso con osteótomo o pinza gubia. Los injertos deben extenderse cuando menos 5.0 a 7.5 cm en el fragmento proximal y lo más lejos posible en el fragmento distal, pero sin lesionar la lámina epifisaria tibial distal.

Se extrae un injerto osteoperióstico de la tibia normal y se secciona en sentido transversal, en dos mitades. En cada extremo de los injertos se hace un orificio con una fresa o una pinza de campo y se introducen por los orificios las suturas de Tycron 0 o 00. La mitad del injerto se coloca en la superficie posterior, y la otra mitad en la cara lateral o externa de la tibia, y se suturan a los fragmentos tibiales proximal y distal. El espacio entre los injertos y el sitio de la seudoartrosis se llena con rebanadas largas finas de hueso y fragmentos de hueso esponjoso.

K, en siguiente término se aplica el aparato fijador externo. En este esquema se utilizó un aparato de Wagner con dos tornillos de Schanz en sentido proximal y otros dos en sentido distal. En la actualidad, Tachdjian recomienda emplear alambres y aparato de Ilizarov porque la fijación es más segura y permite la osteogénesis por compresión-distracción.

Con unos cuantos puntos separados se vuelven a unir a la tibia los músculos flexor largo o común de los dedos, gemelos y sóleo y tibial anterior. Se cierran en la forma acostumbrada la piel y el tejido subcutáneo. Se aplica abundante "guata" estéril.

L y **M**, cuando el fragmento distal es corto, en vez de utilizar los aparatos de alargamiento de Wagner, De Bastiani, Orthofix o Ilizarov, se fijan los fragmentos tibiales en un gran clavo intramedular de Steinmann. El clavo de Steinmann se introduce por perforación en sentido distal desde el extremo proximal del fragmento distal, pasando por el centro de la epífisis tibial distal, el tarso y articulaciones subastragalina para salir por la piel a través de la cara plantar del talón. Después se alinean los fragmentos tibiales y fijan y se perfora el clavo de Steinmann para pasar por el fragmento tibial proximal. El clavo se orienta en forma tal que el extremo proximal abarcará la corteza posterior de la tibia a 2.5 a 5 cm en sentido distal a la placa tibial proximal epifisaria. El extremo distal del clavo se corta debajo de la piel y se acojina el talón mientras se aplica el enyesado.

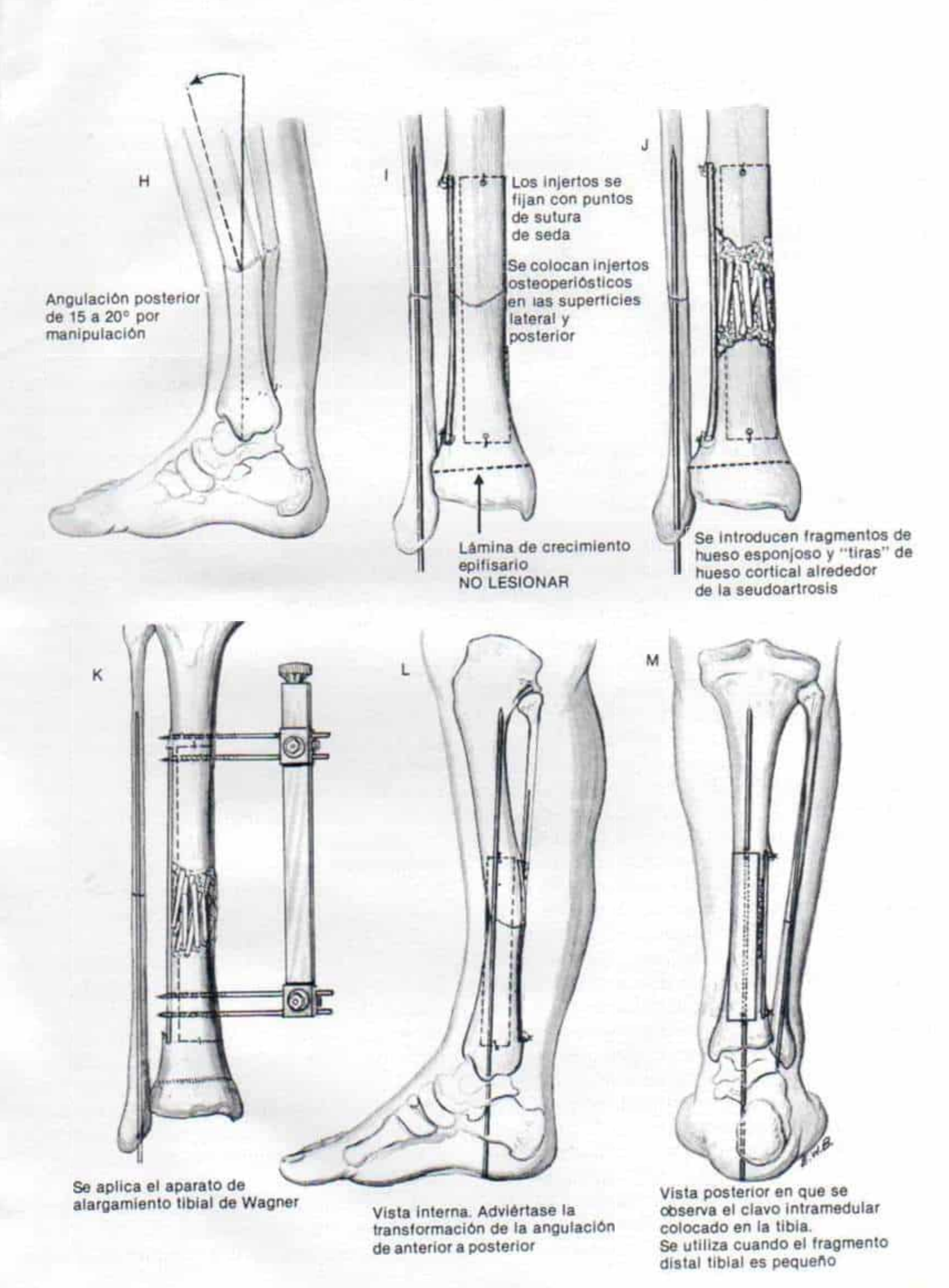
ATENCION POSOPERATORIA

La inmovilización del enyesado se continúa hasta que hay signos radiográficos de unión ósea definitiva, y para ello se necesita el transcurso de seis meses o más. El enyesado se cambia cada seis a ocho semanas, según se requiera. El aparato de alargamiento de Wagner y los clavos de Steinmann se extraen en un plazo de dos o tres meses. Si se utiliza un clavo tarsotibiano intramedular, se extrae cuando se interrumpe la inmovilización en enyesado.

Después de eliminar el enyesado, el niño debe utilizar una ortesis suprarrotuliana con una "pared" o "retináculo" anterior en la pierna y las articulaciones tarsiana y de la rodilla queden libres para permitir la bipediación normal y que las cargas ponderales estimulen la formación de hueso. La protección con aparatos ortésicos se continúa hasta la fase de maduración del esqueleto o hasta que el conducto medular de la tibia tiene diámetro normal y no hay áreas de esclerosis.

Si se regenera el tejido fibroso hamartomatoso habrá que eliminarlo antes que produzcan cambios óseos.

Lámina 34. Tratamiento de la seudoartrosis congénita de la tibia por injerto doble



Acortamiento de la extremidad. Es una complicación común, y del estudio detallado de 67 pacientes hecho por McBryde y Stelling, el acortamiento promedio fue de 5 cm.[109] Se debe en parte al retardo del crecimiento de la fisis tibial distal. Suele haber retraso de la aparición del centro de osificación de la tibia en su porción distal. La gammagrafía ósea con polifosfato de ^{99m}tecnecio muestra disminución de la captación del núclido en la fisis tibial distal, en comparación con el lado contralateral normal. Las radiografías de vigilancia indican migración distal aparente de la seudoartrosis causada por el crecimiento normal de la fisis tibial proximal y el retraso del crecimiento de la fisis distal. La falta del estímulo que representa la bipediación y la atrofia muscular, son otros factores que intervienen en la patogenia de la diferencia en la longitud de miembros pélvicos. En la operación, el cirujano elimina los extremos óseos escleróticos de la tibia hasta que queda al descubierto hueso "vivo" que sangra, maniobra que acorta el miembro en grado variable. Otro factor patógeno posible es la presencia de la varilla intramedular a través de la fisis distal; la varilla es lisa y a pesar de todos los intentos de colocarla en el centro, puede retardar el crecimiento de la fisis tibial distal. El acortamiento del miembro afectado suele ser progresivo, y cuanto más intensa sea la seudoartrosis y mayor el número de intentos quirúrgicos fallidos para obtener la unión, mayor será el grado de acortamiento.

El tratamiento de la diferencia de longitud de los miembros inferiores depende del grado de acortamiento y de la edad del paciente. La epifisiodesis de la tibia proximal contralateral y en algunos casos de la porción distal del fémur, serán adecuados para igualar la longitud de los miembros, si la diferencia es de 5 cm o menor y la técnica se practica cuando el niño tenga edad esquelética apropiada. Es importante no olvidar que debe calcularse el factor de inhibición causado por el retardo de crecimiento de la fisis tibial distal afectada. Se necesita llevar al cabo mediciones seriadas de la longitud de los miembros, por ortorradiografía o tomografía computadorizada.

El alargamiento de la extremidad pélvica es una técnica que conlleva riesgos y complicaciones graves. Puede probarse si la otra alternativa es la amputación; los padres y el niño deben aceptarla como un antecedente posible de la ablación de la extremidad. En la literatura ortopédica se publicó el resumen de un caso de McKellar quien alargó la tibia adecuadamente con osteotomía correctora siete años después que la seudoartrosis había cicatrizado.[115] Coleman también ha alargado adecuadamente la tibia después de cicatrizar la seudoartrosis.[43] En fecha reciente, en la experiencia de Tachdjian, se ha logrado adecuadamente el alargamiento del nivel metafisario-diafisario proximal por la técnica de Ilizarov o la técnica de callotasis de DeBastiana. Recomienda probar tales procedimientos.

La amputación y la adaptación de una prótesis constituyen el método más sencillo y pragmático para tratar la diferencia importante en la longitud de los dos miembros inferiores y en la seudoartrosis congénita de la tibia.

Tarso en valgo. El cuadro anterior suele ser causado por el crecimiento asimétrico de la fisis tibial distal que es más delgada en sentido lateral, y hay mayor crecimiento en sentido medial que en el lateral. La epífisis tibial distal se "triangula" en sentido lateral. Otra causa del tarso en valgo es el maleolo peroneo en un "punto alto", que es resultado de la seudoartrosis del peroné. El peroné distal se angosta y no brinda estabilidad lateral a la articulación tibiotarsiana.

La desviación del tarso en valgo puede evitarse por sinostosis de la metáfisis distal del peroné, con la de la tibia (técnica de Langenskiöld). Si hay seudoartrosis de tibia y peroné, es importante practicar simultáneamente en los dos huesos fijación con varilla intramedular, ablación de la falta de unión fibrosa, y colocación de injerto óseo.

Una vez cicatrizada la seudoartrosis de la tibia, se practica una osteotomía en varo por desplazamiento interno de la porción distal de la tibia a través de hueso normal en la región metafisaria. Tachdjian prefiere la técnica de Wiltse.[186]

A veces hay subluxación lateral de la articulación tibioastragalina y es muy rígida y dolorosa; la intensa deformidad en valgo del tarso hace que la porción inferior de la pierna sea débil biomecánicamente; la piel sobre el maleolo interno sobresaliente se rompe por la presión del calzado, el uso del calzado es anormal y es muy difícil conseguir zapatos adecuados. En estos casos la única solución sería la fusión tarsiana.

Angulación anterior progresiva de la tibia. Por lo común aparece en un sitio viejo de seudoartrosis. La contractura de tejidos blan-

dos en sentido posterior puede ser un factor agravante. La deformidad se corrige varios años después de la unión por osteotomía (triángulo anterior "de cierre") a través de la tibia distal, por el hueso metafisario normal, debajo del área afectada. Es mejor simultáneamente colocar hueso esponjoso como injerto y utilizar fijación interna segura. Para inmovilización se utilizará un enyesado suprarrotuliano.

Infección. Las operaciones repetidas, las cicatrices de tejidos blandos, el injerto de hueso y la fijación interna con metal agravan el riesgo de osteomielitis. Es una complicación desastrosa que puede obligar a la amputación a través del sitio de seudoartrosis.

Amputación. No se recomienda la amputación como metodo terapéutico primario porque desde el punto de vista estético y anatómico no es ideal ni la aceptan los padres y el paciente. Sin embargo, algunos casos terminan en amputación. De una serie de 106 pacientes publicada por Sofield, en 25 fue necesaria la amputación y en seis de ellos se hizo por infección rebelde.[165] Andersen señaló que en 18 de 46 pacientes (39%) hubo necesidad de amputar el miembro, y la indicación para la extirpación fue el acortamiento o la falta de unión en 15 casos y la osteomielitis crónica en tres casos.[6] Morrissy y colaboradores señalaron la práctica de amputaciones en 14 de 40 pacientes (35%).[126] Por tal razón, es mejor que desde el comienzo del tratamiento el cirujano explique y prepare a los padres y al niño para tal situación final. Es difícil establecer criterios absolutos para la ablación. El angostamiento y la esclerosis con angostamiento del conducto intramedular en la seudoartrosis conllevan un mal pronóstico de curación. Signos ominosos son la resorción rápida de injerto óseo y la destrucción amplia en el sitio de la seudoartrosis. Por regla general, la amputación está indicada cuando han fracasado dos o tres intentos de unión por los métodos corrientes de tratamiento; después de colocación de una varilla intramedular y de hueso autógeno en injerto, este último se resorbió y persistió la seudoartrosis; se hizo intento ulterior con trasplante peroneo "vivo" microvascular obtenido del miembro contrario y también fracasó; el resultado es una extremidad pélvica inestable, débil, deforme con angulación aguda en el sitio de seudoartrosis, que causa restricción intensa del movimiento tarsiano y subastragalino; es inútil funcionalmente, con extraordinaria atrofia con acortamiento tal, que el igualamiento de la longitud de las extremidades haría que la persona fuese corporalmente deforme y de muy pequeña estatura. En el paciente con estas características no hay duda que lo mejor es amputar. Se ha probado la técnica de Ilizarov y no ha producido buenos resultados.

La respuesta psicológica en algunos pacientes puede ser el rechazo absoluto de la amputación, a pesar de que estén totalmente insatisfechos con el aspecto y la función de sus miembros afectados. La vinculación emocional con la extremidad afectada se debe a la enorme energía que invierten los pacientes en muchísimas operaciones, los años dentro de enyesados, y la idea de un estigma social.

Otro factor por considerar en personas con neurofibromatosis es su pronóstico definitivo en la vida. Desde el punto de vista estadístico, 25% de los pacientes de neurofibromatosis acompañada de seudoartrosis congénita de la tibia presentará un glioma en el sistema nervioso central en los comienzos de la vida adulta. Los individuos con glioma fallecerán por el cáncer o sus días terminarán en la parálisis extrema. Una consideración importante son las características de la vida en un lapso muy breve de ella. Esta elevada incidencia de glioma en sujetos con neurofibromatosis debe atemperar el entusiasmo del cirujano.

Nivel de amputación. En la literatura sobre el tema, Aitken y Murray y Lovell recomendaron la amputación infrarrotuliana a través del sitio de seudoartrosis o por arriba del mismo.[2,127] Tachdjian piensa que la única indicación para la amputación infrarrotuliana es la osteomielitis crónica en el sitio de la seudoartrosis. En otras circunstancias se recomendaría la amputación de Syme o Boyd. Las desventajas de la amputación infrarrotuliana son que el muñón es corto, lo cual dificulta la adaptación de la prótesis, y que los colgajos cutáneos con cicatrices en el muñón a menudo son asiento de úlceras frecuentes, desgarramiento de la incisión e hipertrofia del muñón, que obligan a revisión repetida. Las ventajas de la amputación de Syme o Boyd son que conserva la longitud del miembro y el crecimiento de la fisis tibial distal, lo cual permite una mejor marcha, y la hipertrofia del muñón no constituye un problema.[53] La amputación de Syme conlleva la ventaja de contar con un "cojín" del talón que soporta peso.

Jacobsen y colaboradores señalaron en un estudio de vigilancia, los casos de ocho pacientes con seudoartrosis congénita de la tibia a quienes se practicaron amputaciones de Syme. La edad promedio al hacer la amputación fue de 8.2 años. En una vigilancia promedio de 5.9 años, ninguna de las seudoartrosis había cicatrizado, y no se logró la bipediación independiente sin prótesis. Sólo tres de los ocho pacientes recibieron injertos óseos en la seudoartrosis, junto con la amputación. A pesar del hecho de que en el sujeto con seudoartrosis congénita de tibia no hay cicatrización normal después de la amputación de Syme, Jacobsen y colaboradores recomiendan este último método en vez de la ablación infrarrotuliana.[89]

La técnica quirúrgica de la amputación de Syme se describe e ilustra en la lámina 32.

Edvardsen ha publicado un caso de curación de la seudoartrosis después de extirpar la falta de unión fibrosa de la tibia, eliminar parte de la diáfisis peronea para permitir la impacción de los segmentos tibiales, y después hacer la amputación de Boyd. La bipediación temprana permitió que se ejercieran fuerzas compresivas directas con los fragmentos tibiales alineados en sentido vertical.[52] Tachdjian comparte la experiencia de Edvardsen con un paciente de este trastorno, y recomienda la práctica simultánea de esta técnica y la amputación de Boyd o de Syme. Se utilizan como injerto autógeno el hueso esponjoso del tarso eliminado y las "rebanadas" longitudinales de hueso de los metatarsianos. Nunca se insistirá demasiado en la importancia de la ablación peronea para permitir la impacción, la eliminación completa del sitio de seudoartrosis en la tibia, la conversión de la angulación anterior de este hueso en angulación posterior leve, y la fijación intramedular adecuada. Antes de la amputación hay que hacer un último intento para la bipediación independiente sin prótesis.

Trasplante peroneo vascularizado libre. Gilbert, Chen y colaboradores, Pho y colaboradores y Weiland y Daniel,[39,65,141,183] han recomendado emplear un injerto peroneo vascularizado libre en el tratamiento de la seudoartrosis congénita de la tibia. En lo pasado, el injerto vascularizado libre de dicho hueso se había utilizado con buenos resultados para "llenar" un defecto óseo de la tibia, y para la reconstrucción de defectos óseos después de ablación tumoral, y de zonas de falta de unión postraumática y congénita.[3,140,141,174,183]

La operación es muy compleja, exigente en su técnica y de larga duración (incluso ocho horas), y en ella intervienen múltiples disciplinas quirúrgicas, y requiere la experiencia de un cirujano microvascular, y otro ortopedista. Debe practicarse sólo en centros especializados. El procedimiento quirúrgico es:

El ortopedista, dos o tres semanas antes de la operación definitiva, analiza la anatomía vascular de los huesos donados y del miembro inferior receptor. La técnica es larga y obliga a colocar una sonda de Foley en la vejiga para valorar la diuresis y también emprender medidas apropiadas para controlar y conservar la temperatura corporal. El tiempo quirúrgico será menor gracias a un esfuerzo concertado de varios especialistas, como serían el cirujano microvascular que obtiene el injerto peroneo y el ortopedista que prepara el lecho para recibirlo. La operación se divide en cinco fases: obtención del peroné vascularizado con el pedículo vascular peroneo; ablación de la seudoartrosis; fijación del peroné vascularizado in situ, anastomosis de los vasos, y cierre de la piel.

En primer término se obtiene el tramo de peroné, del miembro contralateral normal, a través de una incisión posterointerna. Se mide la longitud del hueso que se necesita, y se descubre en plano extraperióstico. El operador con un osteótomo o una sierra eléctrica oscilatoria hace cortes en sentido distal y proximal en el peroné. En un punto superior hay que tener enorme cuidado de no lesionar los vasos y nervios anteriores que discurren muy cerca del periostio del peroné. Este hueso se despega suavemente de su lecho, y su extracción se facilita con pinzas-gancho para hueso. En sentido anterior se disecan con gran cuidado los músculos extensores y la membrana interósea, y se separan de las ramas del nervio tibial anterior. En sentido proximal, la disección se hace en plano subperióstico para no lesionar los vasos tibiales anteriores. En sentido posterior se identifica el paquete neurovascular tibial posterior y se diseca en el plano que está entre los gemelos y el sóleo. Los vasos musculoperiósticos se conservan al cortar un reborde de 0.5 cm del sóleo con el peroné. En un punto que está 2.5 cm por debajo de la bifurcación de la arteria poplítea, se desprenden los vasos tibiales posteriores y transcurren en forma paralela al peroné hasta el plano distal. En siguiente término, con gran atención a los detalles, se disecan, de los músculos vecinos, el

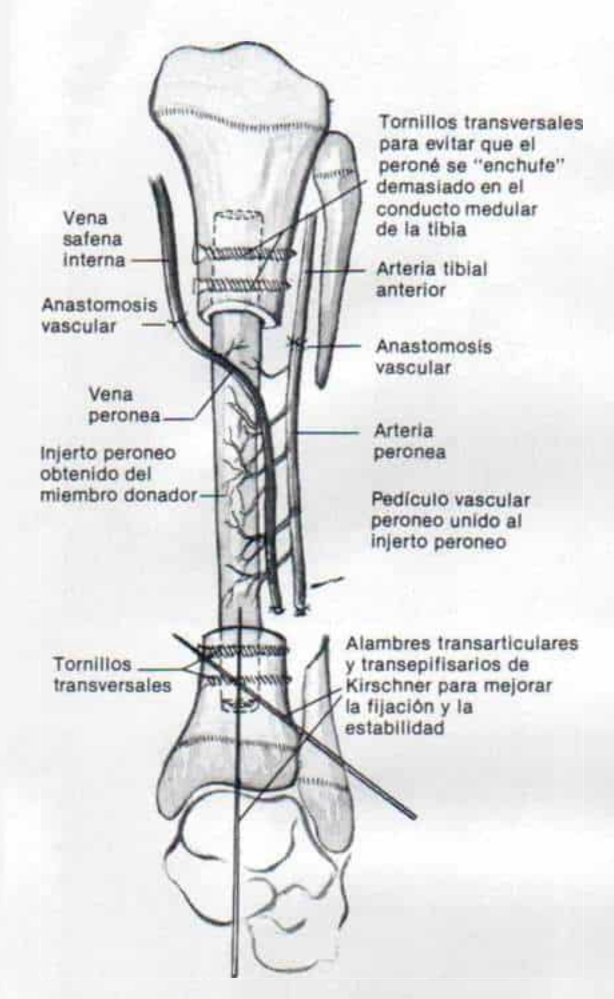


Fig. 2-298. Trasplante peroneo vascularizado libre.

(Con autorización de Pho, R. W. H., Levack, B., Satku, K., and Patradul, A.: Free vascularized fibula graft in the treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *67-B*:64, 1985.)

peroné junto con su pedículo vascular y los vasos musculoperiósticos. Después se cortan los pedículos vasculares y se completa la obtención del peroné.

En siguiente término se explora el sitio de la seudoartrosis a través de una incisión anterointerna longitudinal. El operador elimina todo tejido blando anormal y hueso esclerótico. Es de suma importancia extirpar toda la porción esclerótica del conducto medular de la tibia.

El injerto peroneo obtenido se ranura en surcos en los extremos osteotomizados de la tibia receptora, en primer lugar en el fragmento tibial proximal, y después en el fragmento tibial distal. Si hay acortamiento será necesario a veces recurrir a la tracción intensa para restaurar la longitud o a veces aplicar un dispositivo de Wagner para alargamiento de la extremidad y así devolver al miembro afectado su longitud deseada. Una vez que está en su posición, el injerto se fija con tornillos. La utilización de tornillos transversos frena el "efecto de catalejo" o ("telescopio") "enchufamiento" del peroné trasplantado, en el conducto medular de la tibia. Tal compresión constituye un problema común con el fragmento tibial distal, por su cavidad medular ensanchada y la porosis que muestra. Otra precaución más sería utilizar un alambre de Kirschner transepifisario para lograr estabilidad axil (fig. 2-298).

El siguiente paso es la anastomosis de los vasos entre la arteria peronea donada y la arteria tibial anterior receptora, entre las venas que acompañan a la arteria peronea y la vena safena interna, o las venas que acompañan a la arteria tibial anterior del receptor. Es importante que la anastomosis se haga entre vasos normales, y no debe haber tensión ni compresión externa. La incisión se cierra en la forma corriente.

En el posoperatorio se inmoviliza la extremidad en un enyesado suprarrotuliano y se cambia con la frecuencia necesaria hasta que ha ocurrido la unión ósea, y para esa fecha se inicia la bipediación por apoyo ponderal.

Las ventajas del trasplante peroneo vascularizado libre en el tratamiento de la seudoartrosis congénita de la tibia es que permite la ablación radical de todo el tejido enfermo y eficazmente impide la recidiva; logra el alargamiento primario de la tibia acortada, y corrige simultáneamente en una sola operación la deformidad angular de la tibia. Se presenta un caso ilustrativo en la figura **2-299.**

La técnica al parecer es muy prometedora, y con ella se logra unión ósea satisfactoria. En cinco casos de seudoartrosis congénita de la tibia, Pho y colaboradores señalaron cicatrización adecuada. El lapso de vigilancia fue breve, con una media de 17.5 meses y límites de cinco a 34 meses. La operación conlleva problemas. La *fijación* del peroné trasplantado a la tibia receptora es difícil, porque la tibia es pequeña y porótica y tiene un segmento distal muy corto. La fijación ósea no impide que llegue sangre al injerto. Pho recomienda la fijación intramedular porque permite el máximo contacto entre el injerto peroneo vasculariza-

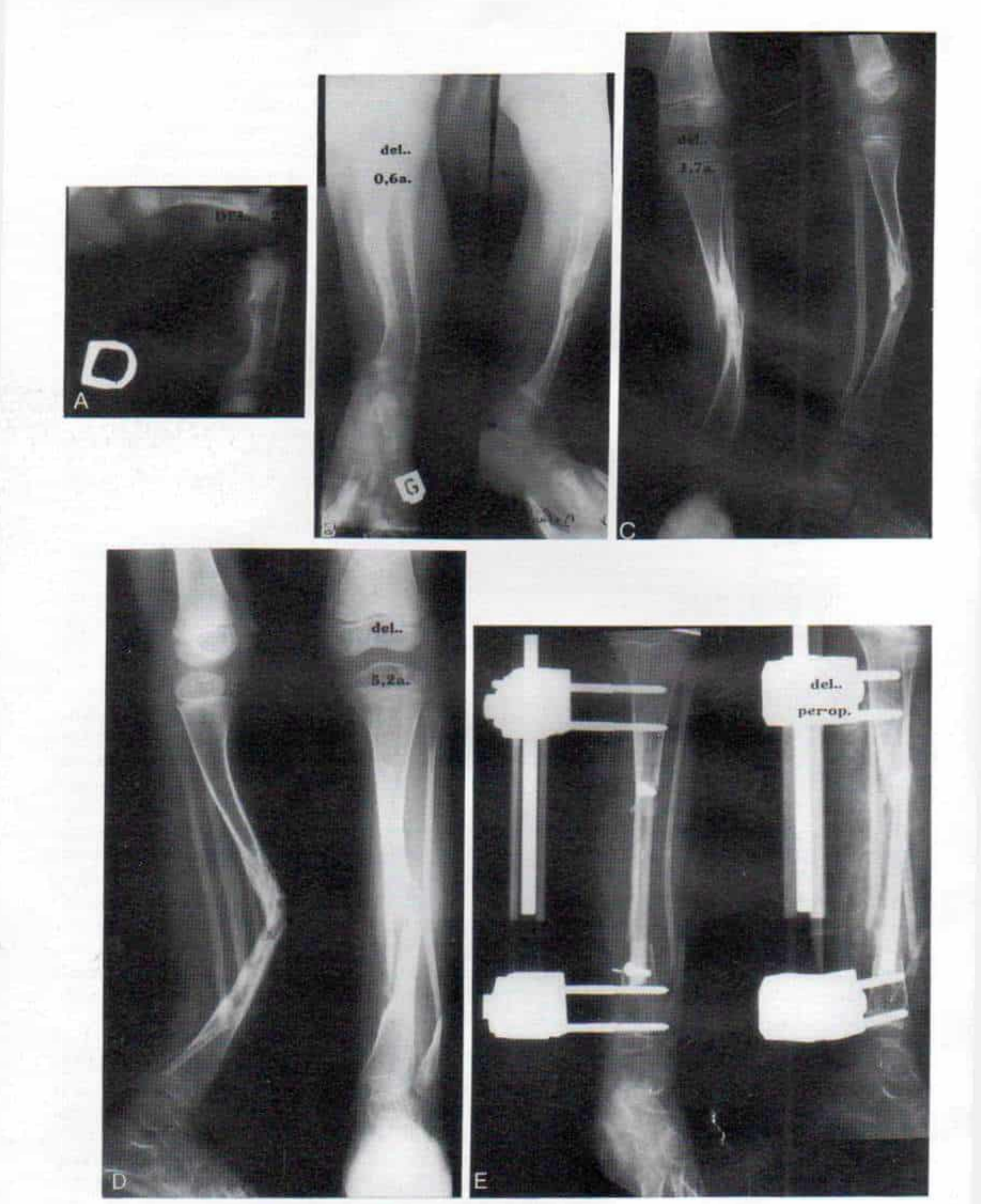


Fig. 2-299. Seudoartrosis congénita de la tibia izquierda.

A, radiografía de la tibia izquierda en un niño de dos días de vida, en que se advierte seudoartrosis congénita de dicho hueso con neurofibromatosis. **B**, tratamiento a base de raspado quirúrgico e injerto óseo a los cuatro meses de edad. Las radiografías a los seis meses de edad indican cicatrización. **C**, a los 17 meses de edad el niño sufrió una fractura que fue tratada por inmovilización en enyesado, pero no hubo unión ósea. **D**, se practicó operación de "derivación" de McFarland pero no tuvo buen resultado. **E**, radiografía en el posoperatorio inmediato después de alargamiento y colocación de un injerto peroneo vascularizado libre de 11 cm con transferencia y fijación externa de Wagner.



Fig. 2-299 (continuación). Seudoartrosis congénita de la tibia izquierda.

F, siete meses después de la operación la lesión había cicatrizado. Se quitaron los tornillos a los ocho meses. **G**, radiografía 30 meses después de la operación en que se advierte cicatrización. La complicación fue desviación del tarso en valgo.

do y la tibia receptora. El efecto de "enchufamiento" o "compresión en catalejo" del peroné en el conducto medular de la tibia se impide por medio de tornillos transversos que también mejoran la estabilidad de la fijación. Los alambres de Kirschner transarticular y transepifisario permiten la estabilidad axil del segmento tibial distal corto y porótico.

Retraso de la unión ósea. En teoría, el trasplante peroneo con vascularización normal debe mostrar unión en el lapso en que lo haría una fractura normal. El problema es que las "fracturas" en los extremos del trasplante peroneo biológicamente son segmentarias, mal fijadas o abiertas. En la serie de cinco casos publicada por Pho y colaboradores, ocho de las 10 "fracturas" ocurrieron en un promedio de 4.5 meses (límites, tres a siete meses) después de la operación.[141] La unión distal constituye un problema aún mayor. La falta de unión, en este caso, se trata por injerto autógeno de hueso esponjoso obtenido del iliaco. A veces se utiliza también fijación rígida con placas pequeñas.

Fractura por fatiga. La fractura con estas características, que constituye un problema desconcertante, puede surgir cuando la persona comienza la bipediación con apoyo en un enyesado, o a veces cuando se elimina todo medio exterior de apoyo. El sitio fracturado *no duele*, porque hay desnervación del injerto peroneo vascularizado. La fractura por fatiga asume la forma de una "masa" indolora con moderado eritema local.

Deformidad en valgo del tarso. La deformidad mencionada es difícil de corregir en el momento de trasplante peroneo, y cuando crece la tibia el tarso en valgo se exacerba. Es mejor tratar la seudoartrosis de la porción distal del peroné simultáneamente con la de la tibia por sinostosis de la metáfisis peronea distal con la de la tibia (técnica de Langenskiöld). Si la deformidad en valgo del tarso es rígida y grave, años después de la cicatrización completa puede practicarse osteotomía de la porción distal de la tibia a través del hueso metafisario normal.

Desviación progresiva en valgo del hueso donado. La desviación mencionada, que constituye un problema difícil especialmente en niños menores de cinco años, se evita por sinostosis de la porción distal peronea, con la tibia. Es importante explicar con anticipación a los padres y al paciente la posibilidad de deformidad de los huesos donados.

Estimulación eléctrica de la cicatrización ósea. El potencial eléctrico generado por las cargas y fuerzas en el hueso nace de los compo-

nentes orgánicos de tejido óseo y no depende de la viabilidad celular; los potenciales que nacen en el hueso con cargas mecánicas son electropositivos en áreas de tensión y electronegativos en áreas de compresión.[14,158] El potencial bioeléctrico en el hueso depende de la actividad celular y no de las cargas mecánicas; es electronegativo en áreas de crecimiento y reparación activos y electropositivo en áreas menos activas.[62] Los estudios sobre el efecto de la corriente eléctrica en huesos han demostrado estimulación de la osteogénesis en el sitio del cátodo o polo negativo.[15,131]

Los resultados prometedores de investigación para precisar el efecto de la estimulación eléctrica en un modelo animal con unión tardía de la tibia permitieron hacer estudios en seres humanos.[138,139] La electricidad estimula la osteogénesis. Los tipos de electricidad disponibles son corriente directa constante, corriente directa en pulsos, y corriente inducida magnéticamente. No se ha precisado la forma de energía eléctrica que estimula más eficazmente la osteogénesis. Las técnicas disponibles para aplicar corriente al hueso son penetrante total, sin penetración (total), y semipenetrante.

El método *penetrante total* utiliza electrodos y un generador de corriente implantado en la extremidad. Se necesita una operación abierta para implantar material extraño voluminoso, y con ello aumenta el peligro de infección. En una segunda operación debe extraerse el implante. La técnica fue creada por Sir Dennis Paterson y colaboradores.[136,137] Sus ventajas son la movilidad y la libertad de ambulación del paciente y la aplicación ininterrumpida de esta modalidad terapéutica. Las desventajas son que necesita dos operaciones abiertas y la cantidad notable de material extraño que se introduce en el miembro y el riesgo de infección. El método *sin penetración* (total) utiliza un par de electrodos magnéticos colocados en sentido externo a la extremidad. La corriente eléctrica la suministra un generador de pulsos que produce un campo electromagnético uniforme con variaciones cronológicas. Esta técnica fue creada por Bassett y colaboradores.[14] Las ventajas son que se evita la posible complicación por infección del implante quirúrgico, y no se requiere otra operación para extraer la fuente de energía y los electrodos. Las desventajas incluyen que durante el tratamiento el paciente debe estar inmóvil y en un área confinada, y el cumplimiento de las órdenes médicas puede ser un problema en el hogar. El método *semipenetrante* utiliza uno o más electrodos insertados por vía percutánea en la zona de falta de unión; la fuente que suministra energía directa continua está en sentido externo en la piel. El método mencionado fue creado por Brighton y colaboradores[30] y como ventajas tiene que no necesita incisión, es mínimo el riesgo de infección, y el paciente puede ambular con libertad.

Lavine y colaboradores han señalado "buenos resultados" en el tratamiento de la seudoartrosis congénita de la tibia por estimulación eléctrica de la osteogénesis. También señalaron resultados similares Paterson y colaboradores, Basset y colaboradores y Sutcliffe y Goldberg.[14,101,137,171] Las tasas de buenos resultados son variables. Hasta la fecha, el periodo de vigilancia ha sido breve, y conforme se vigila a los pacientes por lapsos mayores, aumenta la tasa de fracasos. En el estado actual de conocimiento, Tachdjian no recomienda la estimulación eléctrica de hueso como método único de tratamiento de la seudoartrosis congénita de la tibia. El tratamiento primario es quirúrgico. La estimulación eléctrica puede utilizarse como complemento para intensificar la osteogénesis. Tachdjian al utilizarla concomitantemente con cirugía abierta, recurre a la técnica penetrante total. El suministro de corriente eléctrica es continuo, no hay interferencia con la movilidad del niño, y el cumplimiento de las órdenes médicas no constituye problema alguno. La fuente directa de estimulación eléctrica se coloca en sentido proximal en la porción superointerna del miembro inferior, lejos del sitio de reparación de la seudoartrosis y queda en su lugar durante un año. De este modo, es posible revisar fácilmente si se genera electricidad.

Simonis y Paterson señalaron los resultados del tratamiento de 27 seudoartrosis congénitas de la tibia en 25 pacientes, por medio de corrección completa de la deformidad tibial, estabilización con una varilla intramedular, y aumento en la osteogénesis por injerto de hueso esponjoso de implantación de un estimulador del crecimiento óseo. El miembro inferior quedó protegido en enyesado hasta que la cicatrización fue adecuada desde el punto de vista clínico y radiográfico. En 20 seudoartrosis se logró unión satisfactoria en un lapso promedio de 7.2 meses (límites tres a 18 meses). La edad promedio del niño para la

fecha de la unión fue de 7.4 años, y hubo unión en un niño a los dos años de edad, y en tres más, cuando tenían menos de cuatro años. Las causas del fracaso fueron no corregir el arqueamiento anterior de la tibia, fijación interna inadecuada y extracción prematura de la varilla intramedular antes que ocurriera maduración esquelética, y con ello hubo nueva fractura.[160]

Bibliografía

1. Aegerter, E. E.: The possible relationship of neurofibromatosis, congenital pseudarthrosis and fibrous dysplasia. J. Bone Joint Surg., *32-A*:618, 1950.
2. Aitken, G. T.: Amputation as a treatment for certain lower-extremity congenital anomalies. J. Bone Joint Surg., *41-A*:1267, 1959.
3. Allieu, Y., Gomis, R., Yoshimura, M., Dimeglio, A., and Bonnel, F.: Congenital pseudarthrosis of the forearm: Two cases treated by free vascularized fibular graft. Hand Surg., *6*:475, 1981.
4. Andersen, K. S.: Congenital angulation of the lower leg and congenital pseudarthrosis of the tibia in Denmark. Acta Orthop. Scand., *43*:539, 1972.
5. Andersen, K. S.: Radiological classification of congenital pseudarthrosis of the tibia. Acta Orthop. Scand., *44*:719, 1973.
6. Andersen, K. S.: Congenital pseudarthrosis of the leg. Late results. J. Bone Joint Surg., *58-A*:657, 1976.
7. Andersen, K. S.: Congenital pseudarthrosis of the tibia and neurofibromatosis. Acta Orthop. Scand., *47*:108, 1976.
8. Andersen, K. S.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. Thesis, Copenhagen, 1978.
9. Andersen, K. S., Bohr, H., and Sheppen, O.: Congenital angulation of the lower leg. Acta Orthop. Scand., 39:387, 1968.
10. Apoil, A.: Les pseudarthroses congénitales de jambe. Rev. Chir. Orthop., *56*:120, 1970.
11. Badgley, C. E., O'Connor, S. J., and Kudner, D. G.: Congenital kyphoscoliotic tibia. J. Bone Joint Surg., *34*:349, 1952.
12. Barber, C. G.: Congenital bowing and pseudarthrosis of the lower leg. Manifestations of von Recklinghausen's neurofibromatosis. Surg. Gynecol. Obstet., 69:618, 1939.
13. Bassett, C. A.: Biophysical principles affecting bone structure in the biochemistry and physiology of bone. *In* Development and Growth. 2nd Ed. New York, Academic, 1971. Vol. 3, pp. 1–76.
14. Bassett, C. A., Caulo, N., and Kort, J.: Congenital "pseudarthrosis" of the tibia: Treatment with pulsing electomagnetic fields. Clin. Orthop., *154*:136, 1981.
15. Bassett, C. A., Pawluk, R. J., and Pilla, A. A.: Augmentation of bone repair by inductively coupled electromagnet fields. Science, *198*:575, 1974.
16. Bassett, C. A., Pilla, A. A., and Pawluk, R. J.: A nonoperative salvage of surgically resistant pseudarthrosis and non-unions by pulsating electromagnetic fields. A preliminary report. Clin. Orthop., *124*:128, 1977.
17. Baw, S.: The transarticular graft for infantile pseudarthrosis of the tibia. A new technique. J. Bone Joint Surg., *57-B*:63, 1975.
18. Beals, R. K., and Fraser, W.: Familial congenital bowing of the tibia with pseudarthrosis and pectus excavatum: Report of a kindred. J. Bone Joint Surg., *58-A*:545, 1976.
19. Bergami, P. L., and De Iure, T.: La nostra esperienze nel trattamento delle pseudoartrosi di gamba con gravi perdite della tibia. Chir. Organi Mov., 57:34, 1968.
20. Berk, L., and Mankin, H. J.: Spontaneous pseudarthrosis of the tibia occurring in a patient with neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., *46-A*:619, 1964.
21. Berkshire, S. B., Jr., Maxwell, E. N., and Sams, B. F.: Bilateral symmetrical pseudarthrosis in a newborn. Radiology, 97:389, 1970.
22. Birkett, A. N.: Note on pseudarthrosis of the tibia in childhood. J. Bone Joint Surg., *33-B*:47, 1951.
23. Bischofberger, C.: Erfahrungen in der operativen Behandlung der kongenitalen Unterschenkelpseudarthrose. Z. Orthop., *78*:423, 1949.
24. Boron, Z., Zagalski, J., Wrzask, J., and Kucowicz, P.: Die angeborene Pseudoarthrose der Tibia. Fortschr. Roentgenstr., *1065*:579, 1967.
25. Bosch, J.: Beitrag zur Behandlung der kongenitalen Unterschenkelpseudarthrosen. Arch. Orthop. Unfallchir., *49*:333, 1957.
26. Boyd, H. B.: Congenital pseudarthrosis. Treatment by dual bone grafts. J. Bone Joint Surg., *23*:497, 1941.
27. Boyd, H. B.: Pathology and natural history of congenital pseudarthrosis of the tibia. Clin. Orthop., *166*:5, 1982.
28. Boyd, H. B., and Fox, K. W.: Congenital pseudarthrosis. Follow-up study after massive bone-grafting. J. Bone Joint Surg., *30-A*:274, 1948.
29. Boyd, H. B., and Sage, F. P.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *40-A*:1245, 1958.
30. Brighton, C. T., Freidenberg, Z. A., Zemsky, L. M., and Pollis, P. R.: Direct current stimulation of nonunion and congenital pseudarthrosis. J. Bone Joint Surg., *57-A*:368, 1975.
31. Briner, J., and Yunis, E.: Ultrastructure of congenital pseudarthrosis of the tibia. Arch. Pathol., 95:97, 1973.
32. Brown, G. A., Osebold, W. R., and Ponseti, I. V.: Congenital pseudarthrosis of long bones: A clinical, radiographic, histologic and ultrastructural study. Clin. Orthop., *128*:228, 1977.
33. Buttner, A., and Eysholdt, K.-G.: Die angeborenen Verbiegungen und Pseudarthrosen des Unterschenkels, Ergb. Chir. Orthop., *36*:165, 1953.
34. Campanacci, M.: Displasia osteofibrosa delle ossa lunghe. Una nuova entita anatomoclinica. Ital. J. Orthop. Traumatol., *2*:221, 1976.
35. Campanacci, M., Nicoll, E. A., and Pagella, P.: The differential diagnosis of congenital pseudarthrosis of the tibia. Int. Orthop., *4*:283, 1981.
36. Campanacci, M., Giunti, A., Leonessa, C., Pagani, P., and Trental, C.: Pseudartrose infantile della tibia. Ital. J. Orthop. Traumatol., Suppl. 25, 1973.
37. Camurati, M.: Le pseudartrosi congenite della tibia. Chir. Organi Mov., *15*:1, 1930.
38. Charnley, J.: Congenital pseudarthrosis of the tibia treated by the intramedullary nail. J. Bone Joint Surg., *38-A*:283, 1956.
39. Chen, C. W., Yu, Z. J., and Wang, Y.: A new method of treatment of congenital tibial pseudarthrosis using free vascularised fibular graft: A preliminary report. Ann. Acad. Med. Singapore, *8*:465, 1979.
40. Cheng, Z. W.: A new treatment for congenital tibial pseudarthrosis—free fibula graft with microvascular anastomosis: A preliminary report of 12 cases. (Author's transl.) Chung Hua Wai Ko Tsa Chih., *17*:147, 1979.

41. Chino, F., and Tsuruhara, T.: Electron microscopic study on von Recklinghausen's disease. Jpn. J. Med. Sci. Biol., *21*:249, 1968.
42. Codivilla, A.: On the care of congenital pseudarthrosis of the tibia by means of periosteal transplantation. Am. J. Orthop. Surg., *4*:163, 1906.
43. Coleman, S.: Personal communication, 1985.
44. Compere, E. L.: Localized osteitis fibrosa in the newborn and congenital pseudarthrosis. J. Bone Joint Surg., *18*:513, 1936.
45. Crawford, A.: Personal communication, 1984.
46. Delcourt, P.: Considérations sur le traitement de la pseudarthrose congénitale du tibia. Acta Chir. Belg., 52:801, 1953.
47. Dillehunt, R. B., and LeCocq, J. F.: Pseudarthrosis of the tibia in young children. J.A.M.A., *90*:1615, 1928.
48. Dooley, B. J., Menelaus, M. B., and Paterson, D. C.: Congenital pseudarthrosis and bowing of the fibula. J. Bone Joint Surg., *56-B*:739, 1974.
49. Ducroquet, R.: A propos des pseudarthroses et inflexions congénitales du tibia. Mem. Acad. Chir., *63*:863, 1937.
50. Ducroquet, R., and Cottard,: Pseudarthrose congénitale de jambe. Deformation osseuse de la neurofibromatose. J. Chir., *53*:483, 1939.
51. Duhaime, M., Simoneau, R., Daziond, L., Favreau, J. C., Gauthier, B., and Labelle, P.: Les pseudarthroses congénitales du tibia. Union Med. Can., *101*:1832, 1972.
52. Edvardsen, P.: Resection osteosynthesis and Boyd amputation for congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *55-B*:179, 1973.
53. Eilert, R. E., and Jayakumar, S. S.: Boyd and Syme ankle amputations in children. J. Bone Joint Surg., 58-*A*:1138, 1976.
54. Exner, G.: Zur klinik und Pathogenese der angeborenen Verbiegungen und Pseudarthrose des Unterschenkels. Z. Orthop., 82:50, 1952.
55. Eyre-Brook, A. L., Baily, R. A. J., and Price, C. H. G.: Infantile pseudarthrosis of the tibia; three cases treated successfully by delayed autogenous by-pass graft, with some comments on the causative lesion. J. Bone Joint Surg., *51-B*:604, 1969.
56. Farmer, A. W.: The use of a composite pedicle graft for pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *34-A*:591, 1952.
57. Fevre, M.: Les pseudarthroses de jambes du nouveau-né secondaires aux dystrophies kystiques congénitales. Rev. Chir. Orthop. (Paris), *40*:305, 1954.
58. Fienman, N. L., and Yakovac, W. C.: Neurofibromatosis in childhood. J. Pediatr., *76*:339, 1970.
59. Folschveiller, J., and Jenny, G.: Le traitement de la pseudarthrose infectée grave du tibia par la solidarisation tibiopéronière supérieure et inférieure. Rev. Chir. Orthop., *50*:490, 1964.
60. Fontana, G., and Gallinotto, G.: Considerations on the remote results of the fibular pro-tibia operation in pseudoarthrosis of the tibia. Minerva Med., 58:4001, 1967.
61. Fraser, W.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *46-B*:167, 1964.
62. Freidenberg, Z. B., and Brighton, C. T.: Bioelectric potentials in bone. J. Bone Joint Surg., *48-A*:915, 1966.
63. Froelich, L.: Kongenitale Verbiegungen und Pseudarthrosen des Unterschenkels. Wert der Periosttransplantationen. Verh. Dtsch. Ges. Orthop. Chir., 9:270, 1910.
64. Gaenslen, F. J.: Congenital defects of the tibia and fibula. Am. J. Orthop. Surg., *12*:453, 1915.
65. Gilbert, A.: Personal communication, 1985.
66. Gordon, E. J.: Solitary interosseous neurolemmoma of the tibia. Clin. Orthop., *117*:271, 1976.
67. Gossett, J.: La greffe enéclisse (inlay de Chant) dans les pseudarthroses basses du tibia. Mem. Acad. Chir. Paris. *81*:584, 1955.
68. Grassi, E., Rossi, E., and Boidi-Trotti, M.: La pseudoartrosi congenita della tibia (studio clinico-radiologico). Minerva Nipiol., *15*:284, 1965.
69. Green, W. T.: Personal communication, 1960.
70. Green, W. T., and Rudo, N.: Pseudarthrosis and neurofibromatosis. Arch. Surg., *46*:639, 1943.
71. Gui, A.: Studio anatomico in due casi di pseudartgrosi congenita della tibia. Arch. Ortop., 57:393, 1942.
72. Guilleminet, M.: Pseudarthrose congénitale du tibia. Rev. Chir. Orthop., *39*:690, 1953.
73. Guilleminet, M., and Cabanac, J.: Valeur de l'enclouage médullaire dans les formes graves de pseudarthroses congénitales du tibia. Lyon Chir., *54*:373, 1958.
74. Guilleminet, M., and Ricard, R.: Sur le traitement de la pseudarthrose congénitale du tibia. Valeur de la double greffe vissée. Rev. Chir. Orthop., *39*:3, 1953.
75. Guilleminet, M., and Ricard, R.: Pseudarthrose congénitale du tibia et son traitment. Paris, Masson, 1958.
76. Guilleminet, M., Stagnara, P., and Faysse, R.: Résultats du traitement des pseudarthroses congénitales du tibia. Lyon Chir., *46*:848, 1951.
77. Hagen, K. F., and Buncke, H. J.: Treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia with free vascularized bone graft. Clin. Orthop., *166*:34, 1982.
78. Hallock, H.: The use of multiple small bone transplants in the treatment of pseudarthrosis of the tibia of congenital origin or following osteotomy for the correction of congenital deformity. J. Bone Joint Surg., *20*:648, 1938.
79. Hardinge, K.: Congenital anterior bowing of the tibia. The significance of the different types in relation to pseudarthrosis. Ann. R. Coll. Surg., 51:17, 1972.
80. Hasselmann, W.: Heilung einer angeborenen Tibiapseudarthrose mittels Marknagel und Tibiaspan. Z. Orthop., 80:93, 1950.
81. Hatzoecher: cited by Camurati; in turn cited by Henderson and Clegg, Proc. Mayo Clin., *16*:769, 1941.
82. Henderson, M. S.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *10*:483, 1928.
83. Henderson, M. S., and Clegg, R. S.: Pseudarthrosis of the tibia: Report of a case. Proc. Mayo Clin., *16*:769, 1941.
84. Herbst, E., and von Satzger, G.: Electrical pulsed current stimulation in five cases of congenital pseudarthrosis of the tibia. *In* Brighton, C. T., Black, J., and Pollack, S. R. (eds.): Electrical Properties of Bone and Cartilage. New York, Grune & Stratton, 1975, p. 639.
85. Hsu, L. C., O'Brien, J. P., Yau, A. C., and Hodgson, A. R.: Valgus deformity of the ankle in children with fibular pseudarthrosis. J. Bone Joint Surg., *56-A*:503, 1974.
86. Huntington, T. W.: Case of bone transference; use of a segment of fibula to supply a defect in the tibia. Ann. Surg., *41*:249, 1905.

86a. Ilizarov, G.: Paper presented at Pediatric Orthopedic International Seminar, San Francisco, 1988.

87. Inglis, K.: The pathology of congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Coll. Surg. Austr., *1*:194, 1928.
88. Jacobs, J. E., Kimmelstiel, P., and Thompson, K. R., Jr.: Neurofibromatosis and pseudarthrosis; report of a case. Arch. Surg., *59*:232, 1949.

89. Jacobsen, S. T., Crawford, A. H., Millar, E. A., and Steel, H. H.: The Syme amputation in patients with congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., 65:533, 1983.
90. Johnson, L. C.: Congenital pseudarthrosis, adamantinoma of long bone and intracortical fibrous dysplasia of the tibia. *In* Proc. A.A.O.S., Washington, D.C., Feb., 1972. Abstract in J. Bone Joint Surg., 54-A:1355, 1972.
91. Jonasch, E.: Die angeborenen Verbiegungen und Pseudarthrosen des Unterschenkels. Arch. Orthop. Unfallchir., 56:56, 1964.
92. Joveneau, G.: Pseudarthrose de la diaphyse fémorale chez un enfant de quatre ans. Acta Orthop. Belg., 27:247, 1961.
93. Judet, J., Judet, R., Rigault, P., and Roy-Camille, R.: Traitement des pseudarthroses congénitales de la jambe par décortication, fixateur externe et greffe secondaire de renforcement. Rev. Chir., 54:503, 1968.
94. King, K. F.: Periosteal pedicle grafting in dogs. J. Bone Joint Surg., 58-B:117, 1976.
95. Kite, J. H.: Congenital pseudarthrosis of the tibia and fibula. Report of fifteen cases. South. Med. J., 34:1021, 1941.
96. Knofler, E. W.: Behandlung und Ergebnisse bei angeborenen Unterschenkelpseudarthrosen. Beitr. Orthop. Traumatol., 16:629, 1969.
97. Kort, J. S., Schink, M. M., Mitchell, S. N., and Bassett, C. A.: Congenital pseudarthrosis of the tibia: Treatment with pulsing electromagnetic fields. Clin. Orthop., 165:124, 1982.
98. Kullmann, L., and Wouters, H. W.: Modellexperiment der kongenitalen Unterschenkelpseudarthrose. Arch. Orthop. Unfallchir., 73:55, 1972.
99. Langenskiöld, A.: Pseudarthrosis of the fibula and progressive valgus deformity of the ankle in children: Treatment by fusion of the distal tibial and fibular metaphyses. J. Bone Joint Surg., 49-A:463, 1967.
100. Langenskiöld, A.: Hahn's operation for pseudarthrosis after osteomyelitis of the tibia in children. A report of three cases. Acta Orthop. Scand., 54:714, 1983.
101. Lavine, L. S., Lustrin, I. and Shamos, M. H.: Treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia with direct current. Clin. Orthop., 124:69, 1977.
102. Lawsing, J. F., III, Puglisi, A., Fielding, J. W., and Liebler, W. A.: Congenital pseudarthrosis of the tibia: Successful one stage transposition of the fibula into the distal tibia. Clin. Orthop., 110:101, 1975.
103. Leung, P. C.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. Three cases treated by free vascularized iliac crest graft. Clin. Orthop., 175:45, 1983.
104. Lindemann, K.: Die Pathogenese der angeborenen Unterschenkelpseudarthrose. Z. Orthop., 74:256, 1943.
105. Lindemann, K.: L'évaluation de l'implantation de la greffe à la pseudarthrose congénitale du tibia. Rev. Chir. Orthop., 39:708, 1953.
106. Lindemann, K.: Die angeborenen Deformitäten des Unterschenkels. *In* Hohmann, G. (ed.): Handbuch der Orthopädie. Stuttgart, Thieme, 1961, Vol. IV, Part II, pp. 741–780.
107. Lloyd Roberts, G. C., and Shaw, N. E.: The prevention of pseudarthrosis in congenital kyphosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., 51-B:100, 1969.
108. Lombard, P.: Notes sur la pathogénie des courbures et pseudarthroses congénitales de jambe. Rev. Chir. Orthop., 40:314, 1954.
109. McBryde, A. M., Jr., and Stelling, F. H.: Infantile pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., 54-A:1354, 1972.
110. McCarthy, R. E.: Amputation for congenital pseudarthrosis of the tibia. Indication and techniques. Clin. Orthop., 166:21, 1982.
111. McElhannon, F. M., Jr.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. South. Med. J., 68:824, 1975.
112. McElvenny, R. T.: Congenital pseudo-arthrosis of the tibia. Findings in one case and a suggestion as to possible etiology and treatment. Q. Bull. Northwest. Univ. Med. Sch., 23:413, 1949.
113. McFarland, B.: "Birth fracture" of the tibia. Br. J. Surg., 27:706, 1939.
114. McFarland, B.: Pseudarthrosis of the tibia in childhood. J. Bone Joint Surg., 33-B:36, 1951.
115. McKellar, C. C.: Congenital pseudarthrosis of the tibia—treatment by tibial lengthening and corrective osteotomy seven years after successful bone graft. A case report. J. Bone Joint Surg., 55-A:193, 1973.
116. Madsen, E. T.: Congenital angulations and fractures of the extremities. Acta Orthop. Scand., 25:242, 1956.
117. Makin, A. S.: Congenital pseudarthrosis of tibia treated by twin grafts. Proc. R. Soc. Med., 38:71, 1944.
118. Masserman, R. L., Peterson, H. A., and Bianco, A. J., Jr.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. A review of the literature and 52 cases from the Mayo Clinic. Clin. Orthop., 99:140, 1974.
119. Merle d'Aubigne, R., Meary, R., Postel, M. F., Thomine, J.-M.: L'homogreffe en manchon dans le traitement des pseudarthroses congénitales de jambe. Rev. Chir. Orthop., 56:77, 1970.
120. Milgram, J. E.: Impaling (telescoping) operation for pseudarthrosis of long bones in childhood. Bull. Hosp. Joint Dis., 17:152, 1956.
121. Moore, B. H.: Some orthopaedic relationships of neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., 23:109, 1941.
122. Moore, B. H.: Peripheral-nerve changes associated with congenital deformities. J. Bone Joint Surg., 26:282, 1944.
123. Moore, J. R.: Delayed autogenous bone graft in the treatment of congenital pseudarthrosis. J. Bone Joint Surg., 31-A:23, 1949.
124. Moore, J. R.: Congenital pseudarthrosis of tibia. A.A.O.S. Instruct. Course Lect., 14:222, 1957.
125. Morrissy, R. T.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. Factors that affect results. Clin. Orthop., 166:21, 1982.
126. Morrissy, R. T., Riseborough, E. J., and Hall, J. E.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., 63-B:367, 1981.
127. Murray, H. H., and Lovell, W. W.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. A long-term follow-up study. Clin. Orthop., 166:14, 1982.
128. Newell, R. L., and Durbin, F. C.: The aetiology of congenital angulation of tubular bones with constriction of the medullary canal and its relationship to congenital pseudarthrosis. J. Bone Joint Surg., 58-B:444, 1976.
129. Nicolato, A., and Zanolla, V.: A case of congenital pseudarthrosis of tubular bones with constriction of the medullary canal, and its relationship to congenital pseudarthrosi. J. Bone Joint Surg., 58-B:444, 1976.
130. Nicoll, E. A.: Editorials and annotations. Infantile pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., 51-B:589, 1969.
131. Noguchi, K.: Study on dynamic callus and electric callus. J. Jpn. Orthop. Surg. Soc., 31:641, 1957.
132. Ondrouch, A.: Beitrag zur Behandlung der angeborenen Pseudarthrose des Unterschenkels. Arch. Orthop. Unfallchir., 60:138, 1966.
133. Fagella, P.: La pseudartrosi congenita della tibia. Ital. J. Orthop. Traumatol., 4:47, 1978.

134. Pais, C.: La pseudarthrose congénitale du tibia. Rev. Chir. Orthop., *39*:701, 1953.
135. Paterson, D. C., and Simonis, R. B.: Electrical stimulation in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *67-B*:454, 1985.
136. Paterson, D. C., Lewis, G. N., and Cass, C. A.: Treatment of delayed union and nonunion with an implanted direct current stimulator. Clin. Orthop., *148*:117, 1980.
137. Paterson, D. C., Lewis, G. N., and Cass, C. A.: Treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia with direct current stimulation. Clin. Orthop., *148*:129, 1980.
138. Paterson, D. C., Hillier, T. M., Carter, R. F., Ludbrook, J., Maxwell, G. M., and Savage, J. P.: Electrical bone-growth stimulation in an experimental model of delayed union. Lancet, *1*:278, 1977.
139. Paterson, D. C., Hillier, T. M., Carter, R. F., Ludbrook, J., Maxwell, G. M., and Savage, J. P.: Experimental delayed union of the dog tibia and its use in assessing the effect of an electrical bone growth stimulator. Clin. Orthop., *128*:340, 1977.
140. Pho, R. W. H.: Free vascularised fibular transplant for replacement of the lower radius. J. Bone Joint Surg., *61-B*:362, 1979.
141. Pho, R. W. H., Levack, B., Satku, K., and Patradul, A.: Free vascularised fibular graft in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *67-B*:64, 1985.
142. Pierer, H.: Ein beitrag zur Hahnschen operstion. Monatsschr. Unfallheilkd., *56*:202, 1953.
143. Purvis, G. D., and Holder, J. E.: Dual bone graft for congenital pseudarthrosis of the tibia: Variations of technic. South. Med. J., *53*:926, 1960.
144. Rajgopal, C., Dhariwal, H. S., Nauth-Misir, T.: Congenital pseudarthrosis of tibia and fibula. Br. J. Clin. Pract., *33*:332, 1979.
145. Rathgeb, J. M., Ramsey, P. L., and Cowell, H. R.: Congenital kyphoscoliosis of the tibia. Clin. Orthop., *103*:178, 1976.
146. Riseborough, E. J., Morrissy, R. T., Hall, J. E., Bernal, J., and Trott, A. W.: Congenital pseudarthrosis of the tibia: Results in forty patients. J. Bone Joint Surg., *56-A*:1312, 1974.
147. Romano, B.: La cura chirurgica della pseudoartrosi congenita della gamba. Bull. Sci. Mediche, *139*:332, 1967.
148. Rose, G. K.: Restraint in the treatment of bowed tibia associated with neurofibromatosis. Acta Orthop. Scand., *46*:704, 1975.
149. Ruszkowski, Y.: Traitement chirurgical des Pertes de substance du tibia par implantation du pérone. Rev. Chir. Orthop., *51*:719, 1965.
150. Sabatini, R., de Peretti, and Gola: Un cas de pseudarthrose congénitale du tibia (neurofibromatose). Pediatrie, *48*:523, 1961.
151. Sage, F. P.: Congenital anomalies. *In* Crenshaw, A.
152. Sane, S., Yunis, E., and Greer, R.: Subperiosteal or cortical cyst and intramedullary neurofibromatosis—uncommon manifestations of neurofibromatosis. A case report. J. Bone Joint Surg., *53-A*:1194, 1971.
153. Schier, H.: Zur kongenitalen Tibiapseudarthrose. Z. Orthop., *102*:469, 1967.
154. Schmickel, R. D., Heidelberger, K. P., and Poznanski, A. K.: The Campomelique syndrome. J. Pediatr., *82*:299, 1973.
155. Scott, C. R.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. A.J.R., *42*:104, 1939.
156. Seewald, K.: Zur Lokalisation und Behandlung der angeborenen Schienbeinpseudarthrose. Z. Orthop., *96*:42, 1962.
157. Semian, D. W., Willis, J. B., and Bowe, K. E.: Congenital fibrous defect of the tibia mimicking fibrous dysplasia. J. Bone Joint Surg., *57-A*:854, 1975.
158. Shamos, M. H., Lavine, L. S., and Shamos, M. I.: Piezoelectric effect in bone. Nature, *197*:81, 1963.
159. Sharrard, W.: Pediatric Orthopedics and Fractures. 2nd Ed. Oxford, Blackwell, 1979, pp. 466–483.
160. Simonis, R. B., and Paterson, D.: Electric stimulation in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *66-B*:283, 1984.
161. Simons, G.: Personal communication, 1985.
162. Skrede, D.: Congenital pseudoarthrosis of the lower leg. J. Oslo City Hosp., *24*:177, 1976.
163. Soeur, R.: La pseudarthrose du tibia. Ses causes, son traitement chirurgical. Acta Orthop. Belg., *12*:48, 1946.
164. Soeur, R.: Une nouvelle conception du traitement de la pseudarthrose congénitale du tibia. Rev. Orthop., *32*:15, 1946.
165. Sofield, H. A.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. Clin. Orthop., 76:33, 1971.
166. Sofield, H. A., and Millar, E. A.: Fragmentation, realignment, and intramedullary rod fixation of deformities of the long bones in children. A ten-year appraisal. J. Bone Joint Surg., *41-A*:1371, 1959.
167. Sofield, H. A., Page, M. A., and Mead, N. C.: Multiple osteotomies and metal rod fixation for osteogenesis imperfecta. Paper presented at the American Academy of Orthopedic Surgeons, January 1952.
168. Solomon, J. D.: Infantile pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *54-B*:203, 1972.
169. Soustelle, J.: A propos des pseudarthroses diaphysaires des membres. Marseille Chir., *5*:320, 1953.
170. Sulamaa, M., and Vikki, P.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. Acta Orthop. Scand., *33*:312, 1963.
171. Sutcliffe, M. L., and Goldberg, A. A.: The treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia with pulsating electromagnetic fields. A survey of 52 cases. Clin. Orthop., *166*:45, 1982.
172. Syme, J.: Amputation at the ankle joint. London and Edinburgh Month. J. Med. Sci., *3*:93, 1843.
173. Taylor, G. I., Buncke, H. J., Jr., Watson, M., and Murray, W.: Vascularised osseous transplantation for reconstruction of the tibia. *In* Serafin, D., and Buncke, H. J., Jr. (eds.): Microsurgical Composite Tissue Transplantation. St. Louis, Mosby, 1978.
174. Taylor, G. I., Miller, G. D. H., and Ham, F. J.: The free vascularized bone graft: Clinical extension of microvascular techniques. Plast. Reconstr. Surg., *55*:533, 1975.
175. Timmermans, G.: La pseudarthrose congénitale de la jambe. Acta Orthop. Belg., *31*:865, 1965.
176. Tooms, R. E.: Amputations. *In* Crenshaw, A. H. (ed.): Campbell's Operative Orthopedics. 5th Ed. St. Louis, Mosby, 1971, p. 852.
177. Tschokanow, K.: Behandlung der angeborenen Tibiapseudarthrose mit der ersten Etappe nach Putti. Beitr. Orthop. Traumatol., *15*:583, 1968.
178. Umber, J. S., Moss, S. W., and Coleman, S. S.: Surgical treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. Clin. Orthop., *166*:28, 1982.
179. Van Nes, C. P.: Congenital pseudarthrosis of the leg. J. Bone Joint Surg., *48-A*:1467, 1966.
180. Vilkki, P.: Preventive treatment of congenital pseudarthrosis of tibia. J. Pediatr. Surg., *12*:91, 1977.
181. Von Satzger, G., and Herbst, E.: Surgical and electrical mode in the treatment of congenital and posttraumatic pseudarthrosis of the tibia. Clin. Orthop., *161*:82, 1981.
182. Wellwood, J. M., Bulmer, J. H., and Graff, D. J. C.: Congenital defects of the tibia in siblings with neurofibromatosis. J. Bone Joint Surg., *53-B*:314, 1971.
183. Weiland, A. J., and Daniel, R. K.: Congenital pseud-

arthrosis of the tibia: Treatment with vascularized autogenous fibular grafts. A preliminary report. Johns Hopkins Med. J., *147*:89, 1980.
184. Williams, E. R.: Two congenital deformities of the tibia: Congenital angulation and congenital pseudarthrosis. Br. J. Radiol., *16*:371, 1943.
185. Wilson, P. D.: A simple method of two-stage transplantation of the tibia for use in cases of complicated and congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *23*:639, 1941.
186. Wiltse, L. L.: Valgus deformity of the ankle as a sequel to acquired or congenital anomalies of the fibula. J. Bone Joint Surg., *54-A*:595, 1972.
187. Witt, A. N., and Refior, H. J.: Weitere Erfahrungen in der Behandlung des Crus curvatum congenitum und der kongenitalen Unterschenkelpseudarthrose. Arch. Orthop. Unfallchir., *68*:230, 1970.
188. Zippel, H., and Gummel, J.: Zur operativen Behandlung des Crus varum congenitum und der kongenitalen Unterschenkelpseudarthrose. Beitr. Orthop. Traumatol., *20*:193, 1973.
189. Zych, G. A., and Ballard, A.: Congenital band causing pseudarthrosis and impending gangrene of the leg. J. Bone Joint Surg., *65-A*:410, 1983.

SEUDOARTROSIS CONGENITA DEL PERONE

Puede tener varios grados de intensidad: 1) en la forma de arqueamiento peroneo sin seudoartrosis peronea; 2) en la forma de seudoartrosis peronea sin deformidad tarsiana; 3) en la forma de seudoartrosis peronea con deformidad en valgo del tarso, pero sin aparición ulterior de seudoartrosis tibial, o 4) en la forma de seudoartrosis peronea con aparición tardía de seudoartrosis de la tibia.[4]

La seudoartrosis congénita aislada del peroné es muy rara; el trastorno a menudo se acompaña de seudoartrosis de la tibia. Cuando surge, es tarea del cirujano ortopedista revisar con enorme cuidado la tibia para descartar esclerosis de su cavidad medular y la seudoartrosis incipiente.

Desde el punto de vista clínico, el trastorno puede permanecer oculto hasta que aparezca deformidad tarsiana en valgo. Las radiografías identificarán el angostamiento o la obliteración de la cavidad medular, la zona de fractura y los extremos óseos angostados y escleróticos en la diáfisis. El sitio de la seudoartrosis casi siempre está en el cuarto más inferior de la diáfisis.

Tratamiento

El tratamiento varía con la gravedad del trastorno. El arqueamiento del peroné sin seudoartrosis no necesita tratamiento. La seudoartrosis del peroné sin deformidad en valgo del tarso puede ser tratada por ablación de la seudoartrosis, colocación de injerto óseo y fijación intramedular o fusión de las metáfisis tibial y peronea distal (técnica de Langenskiöld).[7,8] Tachdjian recomienda la sinostosis peroneotibial porque la técnica es sencilla y la fusión cicatriza rápidamente y controla la aparición del tarso en valgo. La técnica quirúrgica es la siguiente:

El operador descubre a través de una incisión longitudinal la porción distal de la diáfisis peronea. Descubre el sitio de la seudoartrosis y con control radiográfico a base de intensificador de imagen precisa el nivel de la fisis peronea distal. En siguiente término, con un taladro eléctrico u osteótomos cortantes pequeños, hace un orificio en la cara externa de la tibia en el sitio de unión de la membrana interósea. El tamaño del orificio tibial debe corresponder al diámetro del peroné; debe estar a nivel y paralelo con la superficie seccionada superior de la metáfisis peronea, y en profundidad debe penetrar el hueso esponjoso en la tibia. En siguiente término, se extrae un cuadrado de periostio de 1 a 2 cm por arriba del orificio en la tibia. Después se extrae del iliaco un fragmento de hueso autógeno para injertar, y debe tener la longitud suficiente para extenderse desde la superficie externa del peroné al hueso esponjoso de la metáfisis tibial, y su anchura debe corresponder al diámetro de su superficie de corte en el peroné. El injerto de iliaco se introduce en el orificio en la tibia en sentido perpendicular al eje longitudinal de este hueso, y se extiende en sentido lateral muy cerca de la superficie seccionada superior del peroné (fig. 2-300). El espacio entre la superficie externa de la tibia y el injerto se tapona con "rebanadas" de hueso esponjoso del iliaco. Se aplica un enyesado infrarrotuliano durante tres a cuatro meses. No se permite la bipediación completa en los primeros dos meses.

Si la deformidad en valgo del tarso es intensa, se necesita osteotomía supramaleolar de la tibia. Si hay afección de este último hueso es mejor no hacer osteotomía en él, por la aparición ulterior de seudoartrosis, que constituirá un problema grave.

Bibliografía

1. Andersen, K. S.: Congenital pseudarthrosis of the leg: Late results. J. Bone Joint Surg., 58-A:657, 1976.

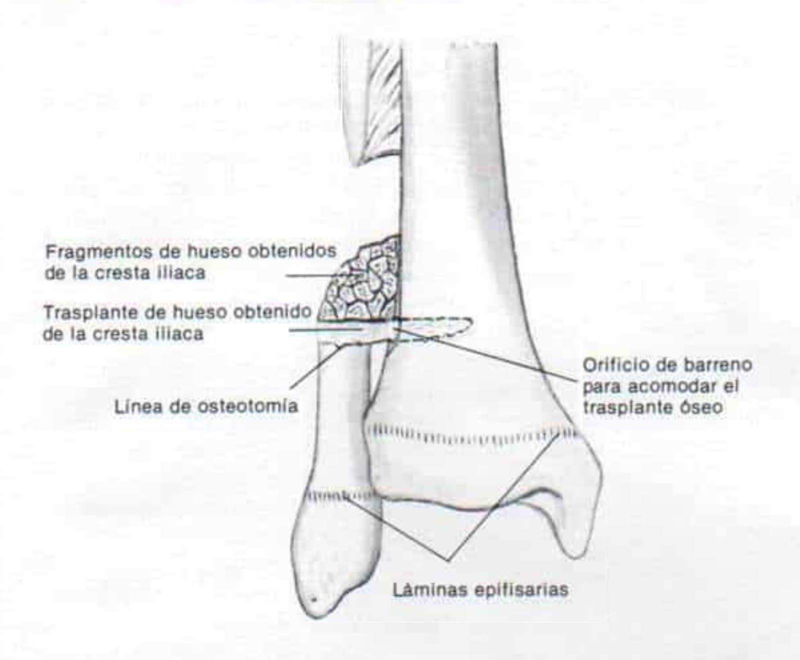


Fig. 2-300. Esquema que ilustra la técnica de Langenskiöld para tratar la seudoartrosis congénita del peroné por fusión de las metáfisis tibial y peronea distales, con un injerto de hueso iliaco.

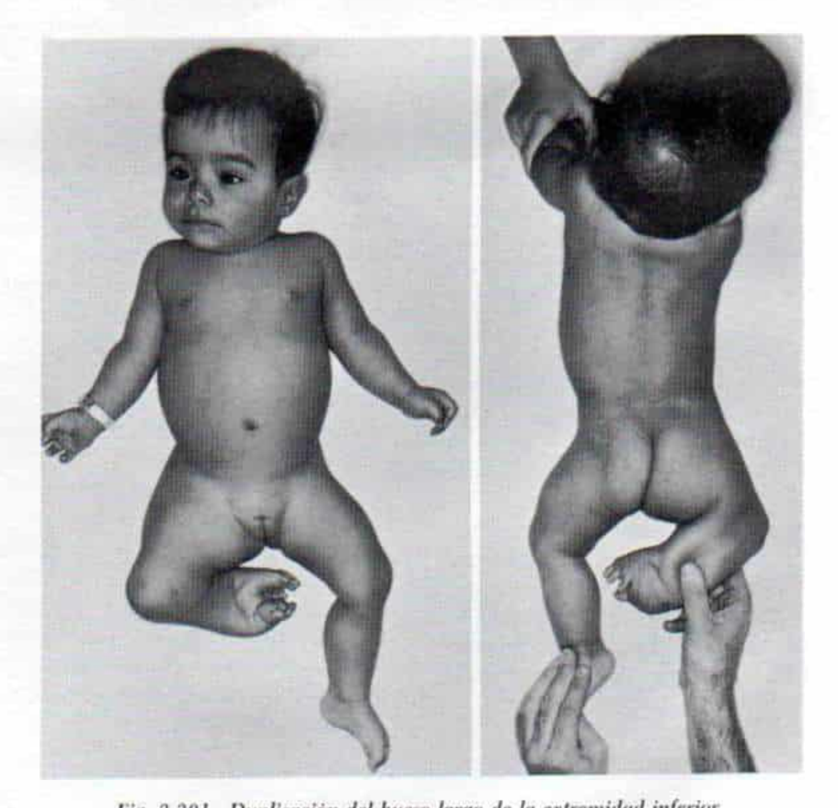


Fig. 3-301. Duplicación del hueso largo de la extremidad inferior.

Niña de un año con duplicación del pie y de la tibia. (Cortesía del Dr. C. Pease.)

2. Boyd, H. B.: Congenital pseudarthrosis: Treatment by dual bone grafts. J. Bone Joint Surg., *23*:497, 1941.
3. Boyd, H. B., and Sage, F. P.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg., *40*-A:1245, 1958.
4. Dooley, B. J., Menelaus, M. B., and Paterson, D. C.: Congenital pseudarthrosis and bowing of the fibula. J. Bone Joint Surg., *56-B*:739, 1974.
5. Hsu, L. C. S., O'Brien, J. P., Yau, A. C. M. C., and Hodgson, A. R.: Valgus deformity of the ankle in children with fibular pseudarthrosis: Results of treatment by bone-grafting of the fibula. J. Bone Joint Surg., *56*-A:503, 1974.
6. Lambert, K. L.: The weight-bearing function of the fibula: A strain gauge study. J. Bone Joint Surg., *53*-A:507, 1971.
7. Langenskiöld, A.: Pseudarthrosis of the fibula and progressive valgus deformity of the ankle in children: Treatment by fusion of the distal tibial and fibular metaphyses; a review of three cases. J. Bone Joint Surg., *49-A*:463, 1967.
8. Merkel, K. D., and Peterson, H. A.: Isolated congenital pseudarthrosis of the fibula: Report of a case and review of the literature. J. Pediatr. Orthop., *4*:100, 1984.

DUPLICACION DE HUESOS LARGOS

La duplicación de los huesos largos en la extremidad pélvica es rara y un caso de este tipo se muestra en la figura 2-301. Las deformidades son extraordinarias y obligan a cirugía reconstructiva mayor. Las porciones accesorias se eliminan y se practican transferencias de tendones y músculos para restaurar la función.

Bibliografía

1. British Medical Journal: Posterior dichotomy: A three-legged boy. Br. Med. J., *1*:1528, 1898.
2. Carlson, B. M.: Morphogenetic interactions between rotated skin cuffs and underlying stump tissues in regenerating axolotl forelimbs. Dev. Biol., *39*:263, 1974.
3. Cornah, M. S., and Dangerfield, P. H.: Reduplication of the femur. Report of a case. J. Bone Joint Surg., *56-B*:744, 1974.
4. Davis, R. G., and Farmer, A. W.: Mirror hand anomaly. A case presentation. Plast. Reconstr. Surg., *21*:80, 1958.
5. Deboo, S. N.: A three legged person. Med. Bull. Bombay, *11*:339, 1943.
6. Gruneberg, H.: The Pathology of Development. A Study of Inherited Skeletal Disorders in Animals. New York, Wiley & Sons, 1963.
7. Kino, Y.: Morphogenesis of congenital limb defects. Clin. Orthop. Surg. (Japan), *6*:664, 1971.
8. Kusswetter, W., Matzen, K. A., and Baumann, D.: Bifurcation of the distal femur. Acta Orthop. Scand., *47*:648, 1976.
9. Laurin, C. A., and Farmer, A. W.: Congenital absence of ulna. Can. J. Surg., *2*:204, 1959.
10. Norman, W. H.: A child with three lower extremities. J. Bone Joint Surg., *46*-A:1755, 1964.
11. Ogden, J. A.: Ipsilateral femoral bifurcation and tibial hemimelia. A case report. J. Bone Joint Surg., *58*-A:713, 1976.
12. O'Rahilly, R.: Morphological patterns in limb deficiencies and duplications. Am. J. Anat., *89*:135, 1951.
13. Sanguinetti, C., and Unger, F.: La dimelia peroneale. Arch. Putti Chir. Organi Mov., *24*:361, 1969.
14. Smillie, I. S., and Murdoch, J. H.: Man with three legs. J. Bone Joint Surg., *34-B*:630, 1952.
15. Srivastava, K. K., and Garg, L. D.: Reduplication of bones of lower extremity. J. Bone Joint Surg., *53*-A:1445, 1971.
16. Taniguchi, K., Aoki, Y., Kurimoto, H., and Okamura, T.: Baby with a third leg. J. Pediatr. Surg., *10*:143, 1975.
17. Tschumi, P. A.: The growth of the hindlimb bud of Xenopus laevis and its dependence upon the epidermis. J. Anat., *91*:149, 1957.
18. Warkany, J.: Congenital malformations: Notes and comments. Chicago, Year Book, 1971.
19. Weiner, D. S., Greenberg, B., and Shamp, N.: Congenital reduplication of the femur associated with paraxial fibular hemimelia. J. Bone Joint Surg., *60-A*:554, 1978.
20. Zwilling, E., and Hansborough, L. A.: Interaction between limb bud ectoderm and mesoderm in the chick embryo. III. Experiments with polydactylous limbs. J. Exp. Zool., *132*:219, 1956.

Indice

Nota: El número de páginas en *cursivas* señala las ilustraciones; el número en negritas, las láminas quirúrgicas. Los números de página seguidos de la letra *t* se refieren a las tablas.

A

B

C

D

F

G

H

I

J

K

L

N

O

P

Q

R

S

T

U

V

W

X

Y

Z